46

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Année 1900 N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 21 novembre 1900, à 1 heure

PAR

Paul BARROIS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE DÜHRING

INFANTILE

Président : M. FOURNIER, *Professeur.*

Juges MM. TERRIER, *Professeur.*
GAUCHER, *Agrégé*
BROCA, *Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS
A. MALOINE, ÉDITEUR
23-25, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23-25

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900 N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 21 novembre 1900, à 1 heure

PAR

Paul BARROIS

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE DÜHRING

INFANTILE

Président M. FOURNIER, *Professeur*

Juges MM. TERRIER, *Professeur*.
GAUCHER, *Agrégé*
BROCA, *Agrégé*.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

PARIS

A. MALOINE, ÉDITEUR

23-25, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, 23-25

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL.
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL. / DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	Mathias DUVAL
Opérations et appareils	BERGER.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	LANDOUZY.
Hygiène	PROUST.
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BRISSAUD.
Pathologie comparée et expérimentale	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	N..... / JACCOUD. / HAYEM. / DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants	GRANCHER
Clinique des maladies syphilitiques	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses	RAYMOND
Clinique chirurgicale	TERRIER. / DUPLAY. / LE DENTU. / TILLAUX.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchement	BUDIN. / PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX
ALBARRAN.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
ANDRÉ.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BONNAIRE.	GILLES DE LA TOURETTE.	MENÉTRIER.	VARNIER.
BROCA Auguste.		MERY.	WALLICH.
BROCA André.	HARTMANN.	ROGER.	WALTHER
CHARRIN.	LANGLOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	TEISSIER.	WURTZ
DELBET.	LEGUEU.	THIERY.	
DESGREZ.	LEJARS.		

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

PRÉFACE

« La dermatite herpétiforme, dit Dühring (1), est un sujet d'étude nouveau pour lequel les dermatologistes ont encore beaucoup à faire. Il convient donc actuellement de rapporter l'histoire détaillée de tous les cas de cette remarquable affection qui peuvent se présenter à notre examen et de contribuer ainsi à augmenter et à fixer nos connaissances relatives à cette variété de dermatite. » C'est en obéissant à ce sentiment que nous avons étudié un cas de dermatite de Dühring infantile, cas dans lequel l'éruption présentait une forme syphiloïde.

Qu'il nous soit permis à l'occasion de notre thèse, d'adresser l'hommage de notre reconnaissance aux maîtres dont nous avons été l'élève, en particulier à M. le professeur Dubar (de Lille), à M. le professeur Carlier (de Lille).

Nous ne saurions trop remercier M. le professeur Fournier de nous avoir autorisé à suivre, dans son service de l'hôpital Saint-Louis, la malade dont l'observation fait le sujet de cette thèse, — ainsi que du très grand honneur qu'il nous a fait en en acceptant la présidence.

(1) In *New-York med. Journal*, 9 avril 1887. V. *Ann. soc. de Derm*, 1887, p. 532.

CHAPITRE I

Introduction et historique.

La maladie dite « de Dürhing » fait partie du groupe dermatologique des Pemphigus, dont la caractéristique clinique est l'existence, à un certain moment de l'évolution, *d'éléments bulleux*, ceux-ci constituant le symptôme essentiel, autour duquel se placent d'autres accidents, soit d'ordre général, soit d'ordre cutané, mais variables et inconstants. Ces caractères ne suffisent pas à déterminer des entités morbides ; aussi bien ne s'agit-il que d'une classification, destinée sans doute, comme d'autres classifications nosologiques, à être peu à peu désagrégée au profit d'affections plus individualisées.

Les limites du groupe Pemphigus, assez nettes au point de vue clinique, le sont beaucoup moins au point de vue pathogénique : si d'une part, elles se confondent avec celles des dermatoses les mieux établies, d'autre part, elles s'étendent jusqu'aux affections d'origine nerveuse ; et déjà plus d'une maladie est passée du cadre dermatologique dans le cadre neuropathologique. En par-

ticulier, la dermatite de Dühring est considérée par plusieurs auteurs comme une affection nerveuse.

Quelle est donc sa place parmi les Pemphigus ? « Actuellement, on doit donner le nom générique de Pemphigus à un groupe d'affections cutanées caractérisées par l'éruption de bulles généralement assez volumineuses, globuleuses et arrondies, distendues par un liquide opalin ou lactescent (1) ». Mais la bulle pemphigoïde n'est qu'un symptôme commun à des affections différentes et indépendantes. — C'est ainsi que l'on distingue :

1° Le Pemphigus aigu fébrile des adultes ;

2° Le Pemphigus épidémique des nouveau-nés qui est peut-être la même affection que la précédente ;

3° Les Pemphigus chroniques — comprenant trois variétés :

Le Pemphigus chronique bulleux ordinaire, dans lequel Dühring a isolé l'affection qu'il a nommée dermatite herpétiforme ; le Pemphigus foliacé ; le Pemphigus végétant.

Ce sont là autant d'affections distinctes. Ce ne sont pas les seules dans lesquelles on puisse observer le syndrôme Pemphigus. Celui-ci peut encore exister à titre de lésion secondaire, symptomatique, dans les affections suivantes :

Erythème polymorphe vésiculo-bulleux ; érysipèle bulleux ; urticaire bulleux ; éruptions bulleuses artificielles pathogénétiques (p. ex., celles dues à l'iodure

(1) Gaucher. *Leçons sur les maladies de la peau.*

ou au bromure de K), dans la gale ; syphilide bulleuse, encore appelée pemphigus syphilitique : léproïde bulleuse ; éruptions bulleuses d'origine nerveuse ou encore pemphigus trophiques (par lésion des nerfs, des centres nerveux, dans l'hystérie à laquelle on pourrait rattacher le pemphigus virginum de Hardy).

C'est de ce groupe des Pemphigus que Dühring a isolé une variété spéciale, qu'il a élevée au rang d'entité morbide : Il a reconnu qu'à côté de la bulle, élément éruptif capital de l'affection, il existait un certain nombre de caractères dont l'association présentait une constance suffisante pour pouvoir être considérés comme les traits communs d'une même maladie, autonome, toujours identique à elle-même dans ses grandes lignes. Ces caractères sont tirés moins de la forme même de l'éruption, que de son évolution, de sa durée, de son pronostic, et de quelques particularités étiologiques.

Disons toutefois que Dühring n'a nullement créé l'affection à laquelle on donne actuellement son nom. Le mérite du dermatologiste américain consiste surtout à l'avoir nettement délimitée, et à avoir aussi éclairé un peu le groupe des Pemphigus. Mais les faits sur lesquels il s'est fondé pour faire sa description étaient connus et parfaitement décrits avant lui, en particulier par l'école française. Essayons donc de suivre, à travers les dénominations diverses qui lui ont été successivement appliquées, la description de ce qui est aujourd'hui la Dermatite herpétiforme de Dühring.

Bien que la lésion décrite aujourd'hui sous le nom de Pemphigus ait été connue des anciens, le nom de Pem-

phigus apparaît seulement avec Sauvages, qui en distingue cinq espèces. — Wichmann (1799) distingue le premier le Pemphigus *aigu* fébrile du P. *chronique*, ce dernier étant pour lui le Pemphigus vrai.

Willian distingue le P. aigu (3 variétés : vulgaire, contagieux, infantile), et le P. chronique ou Pompholyx (variétés bénigne, chronique, solitaire). Remarquons, puisque nous aurons spécialement à parler de la dermatite de Dürhing *chez l'enfant*, que le P. infantile de Williian est tout autre chose : il s'agit là de P. aigu et non de P. chronique. Bateman crée la variété Pompholyx pruriginosus, donnant par là un des traits qui ont été considérés ultérieurement (par M. Brocq en 1888) comme propres à la dermatite herpétiforme. — Gilibert, en 1813, dans sa « monographie du Pemphigus », reconnaît encore deux espèces de Pemphigus : le P. aigu (var. simultané, successif) ; le P. chronique (simple ou compliqué) ; Cazenave le P. foliacé ; Devergie le P. hémorrhagique ; Bazin, sous le nom d'hydroa bulleux et d'Arthritides bulleuses, ou Pemphigus arthritiques (Bazin, Traité des maladies cutanées de nature arthritique), décrit le Pemphigus chronique des auteurs, en se fondant sur la différence de volume des bulles pour le diviser en deux variétés.

Hébra décrit le P. aigu fébrile et le P. chronique ou Pompholyx (vulgaire ou foliacé). Il faut éliminer du groupe des Pemphigus, et par conséquent de la maladie de Dürhing, l'impétigo herpétiforme, qui est ordinairement lié à un état pyémique. — Citons encore la thèse de Hassan-Mahmoud (Paris, 1868), les travaux de

Tilbury Fox. — En 1884, Dühring donna sa description de la dermatite herpétiforme, qui a donné lieu, depuis, à des travaux nombreux, et suscité la publication de nombreuses observations; entre autres : Robinson (1), Fox (2), Duncan Bulkley (3), Bronson (4), Arthur van Harlingen (5), Malcolm Morris (6), Bulkley et Elliot (7).

Parmi les travaux récents, une place importante doit être réservée au mémoire publié par M. Brocq, en 1888 (Ann. de la Soc. de Dermatologie), à la discussion qui a eu lieu le 9 février 1898 à la Société dermatologique de Londres; le nouveau travail de M. Brocq, publié dans les Annales de la Société de Dermatologie en 1898 (v. p. 849 et 945), et dans lequel on lit (p. 953) :

« Pour nous, il existe un vaste groupe d'affections caractérisées au point de vue clinique, par :

1° Des phénomènes douloureux d'intensité variable, mais presque toujours fort accentués, souvent même hors de proportion avec les phénomènes éruptifs ;

2° Des éruptions presque toujours polymorphes d'aspect ou tout au moins érythémato-vésiculeuses, érythémato-bulleuses, parfois urticariennes, papuleuses, par-

(1) Robinson, *Journal of cut. and venereal diseases*, janvier 1885.

(2) Fox, Soc. Derm. New-York, mars 1885.

(3) Bulkley. *De l'existence de la Derm. herp. de Dürhing. (J. of cut. and vener. Diseases*, 1886, p. 111).

(4) Bronson, (New-York. Soc. Derm., 165e meeting).

(5) A. v. Harlingen. Trois cas de Dermatite herpétiforme (*The Polyclinic*, Oct. 1886).

(6) M. Morris. Harveian Soc. of London, mai 1887.

(7) Bulkley et Elliot. N.-York, Soc. Derm. (Jour. of cut. and v. diseases, mai 1887).

fois herpétiformes, plus souvent groupées, mais pouvant être disséminées ;

3° Une tendance marquée à évoluer par poussées successives ;

4° Une conservation habituelle du bon état général.

Ce groupe comprend un grand nombre de Pemphigus... *et la Dermatite herpétiforme de Dühring*, nous donnons à ce groupe... le nom générique de *dermatites polymorphes douloureuses.* »

M. Brocq divise ce groupe en :

1° Dermatites polymorphes douloureuses aiguës.

2° Dermatites polymorphes douloureuses chroniques à poussées successives ; subdivisées en variétés, suivant le caractère objectif de l'éruption.

3° Dermatite polymorphe douloureuse de la grossesse (ou herpès gestationis de Milton, 1872).

4° Dermatites de transition entre ces diverses variétés. La Dermatite herpétiforme de Dühring rentre dans le cadre des Dermatites polymorphes douloureuses chroniques à poussées successives.

Ainsi, si la conception des auteurs étrangers et celle des auteurs français ne coïncident pas absolument, l'autonomie d'une dermatite polymorphe, type de Dühring, n'en est pas moins établie par des caractères cardinaux.

Nous n'avons pas pour but, dans notre thèse, d'apporter une observation nouvelle de maladie de Dürhing typique, mais, au contraire, un exemple qui s'éloigne de la forme normale, à la fois par son étiologie, et par ses symptômes : par son étiologie, en ce qu'elle est sur-

venue chez une enfant de 10 ans, du sexe féminin, ce qui a été assez rarement observé. Thilliez (1) en rapporte un cas, et cite un cas de M. Audry ; — par ses symptômes, en ce que l'éruption était localisée et limitée à la région vulvaire et péri vulvaire, au moins au début, et que cette localisation, ainsi que l'aspect présenté alors par l'éruption, avait soulevé un double problème diagnostic et pronostic très important : celui de savoir s'il ne s'agissait pas d'une autre affection, en particulier de syphilis.

M. le professeur Fournier a fortement insisté, dans une de ses leçons, sur cet aspect syphiloïde des lésions, sur les légitimes hésitations qui pouvaient suspendre le diagnostic. — On conçoit, en outre, que, par suite de circonstances imprévues, un intérêt médico-légal pût s'attacher à un tel diagnostic.

Il s'agit donc, en somme, d'une maladie de Dühring, dermatite polymorphe de Brocq, *à forme syphiloïde, survenue chez une fillette.*

C'est surtout à ces deux points de vue, âge et sexe du sujet, d'une part, diagnostic avec la syphilis d'autre part, que nous nous sommes placés, et c'est à ce double titre qu'il nous a paru intéressant d'en faire le sujet de notre thèse, pensant ainsi contribuer à l'étude des côtés les moins connus d'une affection encore discutée, et à la recherche de sa nature.

Dans cette intention, nous rappellerons d'abord les symptômes de la dermatose de Dürhing-Brocq, chez

(1) Thilliez. *Th.* de Paris 1895. *De la derm. herp. de Dühring chez l'enfant.*

l'adulte; puis chez l'enfant, dans sa forme normale, dans ses variétés, dans son évolution. — Nous analyserons ensuite l'observation que nous avons recueillie, en insistant sur les points qui lui sont propres, et par lesquels elle s'éloigne du type commun. Nous aurons enfin à en tirer des conclusions au point de vue du diagnostic clinique et histologique, de l'étiologie, du pronostic, et du traitement.

CHAPITRE II

Symptômes

1° Chez l'adulte. — Le point de départ et le mode de début de la dermatose douloureuse polymorphe chronique, sont des plus variables.

Tantôt les phénomènes subjectifs apparaissent les premiers et consistent en sensation de brûlure, ou prurit, tantôt les lésions cutanées sont les premières en date. Ces dernières sont tantôt des lésions érythémateuses, tantôt vésiculo-bulleuses, parfois pustuleuses d'emblée.

Signes objectifs. — L'éruption ne débute pas en un siège constant ; ordinairement les membres sont les premiers atteints. — Dans notre cas, au contraire, les membres ont été respectés, et le début s'est fait à l'abdomen et la région vulvaire. — Le début peut même avoir lieu sur les muqueuses et faire errer le diagnostic.

L'éruption s'étend bientôt et se généralise ; chez notre malade elle ne s'est pas généralisée, mais elle obéissait à la règle à peu près constante de la symétrie.

L'éruption, considérée en elle-même, est constituée

par des lésions *primitives*, et par des lésions *secondaires*.

Les premières consistent en plaques érythémateuses, qui peuvent reposer sur une tuméfaction œdémateuse, mais qui, ordinairement, sont limitées. Elles ont un aspect tantôt ortié, tantôt inflammatoire, et servent de base à des vésicules ou à des bulles. — Les éléments érythémateux peuvent être circinés, comme dans la trichophytie cutanée. Les vésicules peuvent apparaître sur la peau saine, ou sur une plaque érythémateuse. Leur volume et leur nombre sont très variables. — Elles sont tendues par un liquide incolore ou jaune pâle, un peu louche, qui bientôt devient purulent, quelquefois hémorrhagique; leur forme est hémisphérique, parfois irrégulière. Elles peuvent être isolées; ordinairement, elles sont groupées, comme dans l'herpes zoster.

Les bulles peuvent se former d'emblée, ou résulter de la coalescence de plusieurs vésicules; elles peuvent être très volumineuses; leur contenu est le même que celui des vésicules; en 4 à 5 jours elles s'affaissent, se vident, et leur contenu devient purulent.

Les pustules résultent de la transformation purulente du contenu des vésicules et des bulles. Mais on peut les voir aussi se constituer d'emblée. Elles sont entourées d'une aréole plus ou moins large. Quand elles s'affaissent, elles s'entourent d'une colerette de vésicules secondaires. — Elles évoluent en 5 à 20 jours. L'élimination quotidienne du serum par les bulles peut être considérable; — M. Leredde considère cette hypersé-

crétion du serum sanguin comme un des signes de la maladie.

Les vésicules et bulles peuvent avoir un contenu hémorrhagique; elles peuvent être accompagnées de taches purpuriques. Les bulles ne laissent après elles aucune cicatrice.

Consécutivement à l'ouverture des bulles et vésicules, on peut observer des exulcérations, qui restent superficielles, mais qui peuvent être assez étendues et persistantes, si l'état général n'est pas satisfaisant, si l'asepsie n'est pas suffisante. De même, elles peuvent se recouvrir de croûtes et modifier ainsi totalement l'aspect primitif des lésions. — Un certain nombre de complication cutanées peuvent s'observer: furoncles, lymphangites, adénopathies — ces dernières fréquentes ; — lichénification et kératinisation de la peau. Dans quelques cas, l'éruption devient végétante et prend les caractères de la maladie de Neuman (Dermatite herpétiforme végétante de Hallopeau et Brocq).

Signes subjectifs. — Ils peuvent précéder l'éruption. Le plus important, le plus pénible pour le malade, est le prurit, qui siège non seulement aux points occupés par l'éruption, mais aussi sur les parties saines. Au prurit s'associent des sensations de douleur et d'ardeur du côté des téguments, de piqûres d'abeilles, de picotements, de fourmillements, de cuisson et de brûlure, de tension douloureuse (Brocq).

Si, dans quelques cas, ces phénomènes peuvent rester très atténués, dans d'autres, ils entraînent l'insomnie, un état nevropathique et une irritabilité extrême.

Signes généraux et marche. — La marche par poussées successives, paroxystiques, caractérise la maladie de Dühring. Ces poussées se reproduisent d'une façon absolument irrégulière, sans cause occasionnelle appréciable.

Ces poussées éruptives peuvent s'accompagner d'accès fébriles (38°,5-40°) accompagnés d'un état général grave : délire, sécheresse de la langue, adynamie, crises de diarrhée.

Ce n'est pourtant pas la règle. Dans la plupart des cas, la fièvre est insignifiante ; l'appétit est conservé ; les urines sont diminuées, elles contiennent assez souvent de l'albumine. La toxicité urinaire serait affaiblie dans l'herpes gestationis (Perrin). On peut voir survenir des troubles articulaires et osseux.

La durée varie de six mois à quinze ou vingt ans (Brocq).

La guérison est une terminaison bien rare. Le passage à l'état chronique, avec phases de rémission, est, de beaucoup le plus habituellement, l'évolution qu'on observe. La mort ne survient pas du fait de la dermatose, mais est amenée par des maladies intercurrentes : tuberculose, pneumonie, cachexie, survenant à la suite du séjour prolongé au lit.

Formes de la maladie de Dühring. — M. Brocq a isolé une *forme aiguë,* dermatite polymorphe aiguë, qui présente les caractéres que nous venons de décrire, mais qui évolue en quelques semaines, et dans laquelle les signes fonctionnels sont plus marqués.

Il existe, d'ailleurs, entre cette forme et la forme

chronique, tous les intermédiaires — ; et elle récidive souvent sous la forme chronique. La *forme gravidique*, herpes circinatus bullosus de Wilson, herpes gestationis de Milton (1872), apparaît à une époque quelconque de la grossesse, sauf au premier mois, quelquefois après l'accouchement. L'éruption présente les mêmes caractères que dans la forme commune.

Elle guérit ordinairement, mais pour se reproduire à chaque grossesse. Elle détermine l'avortement, ou bien l'enfant succombe quelques jours après la naissance (Th. de Perrin).

2° DERMATITE POLYMORPHE CHEZ L'ENFANT

La dermatite polymorphe est plus rare chez l'enfant que chez l'adulte ; les cas observés sont plus nombreux dans le sexe masculin que dans le sexe féminin, mais il ne nous paraît pas qu'on puisse encore avec Unna, en tirer la conclusion d'une plus grande fréquence chez l'homme.

Elle peut se présenter chez l'enfant avec les caractères que nous venons de lui décrire chez l'adulte, en particulier à partir de la seconde enfance.

Dans la première enfance, elle présenterait souvent les caractères d'une affection familiale et héréditaire : Unna l'appelle hydroa héréditaire des enfants.

Thilliez, dans sa thèse (1), rapporte trois cas de maladie de Dühring survenus chez une fillette de 13 ans et chez ses deux frères, l'un âgé de 7 mois, l'autre de

(1) Thilliez, *loc. cit.*, p. 22.

10 ans. L'écart des âges montre que le caractère familial n'est pas absolument particulier à la première enfance.

Pour ce qui est de notre malade, âgée de 10 ans, nous avons vu qu'il s'agissait d'un cas isolé, et il n'y a eu de maladie de Dürhing ni chez les parents, ni dans la même génération.

Il existe cependant un certain nombre de caractères qui semblent propres à l'enfance.

Etudions-les successivement, en vérifiant leur existence chez notre malade :

La pigmentation de la peau existe chez l'adulte ; connue des anciens auteurs, elle a été décrite par Cazenave et Hardy. Elle serait plus intense et plus persistante chez l'enfant. Elle existait en effet chez notre malade, non seulement sous forme de taches brunes disséminées, mais aussi comme une coloration diffuse plus foncée de toute la région qui a été le siège de l'éruption.

Pour Jamieson c'est un caractère typique chez l'enfant. Dans quelques cas, elle pourrait atteindre l'intensité de l'ichtyose noire. (Thilliez, loc. cit.). Sa cause reste indéterminée.

L'épaississement de la peau est un phénomène signalé dans les cas de Thilliez. Il ne faisait pas défaut dans le nôtre. Il contribuait même, ainsi que nous le verrons, à propos du diagnostic, à donner à l'ensemble de la lésion un aspect analogue à certaines lésions spécifiques. Cet épaississement occupait principalement les grandes lèvres et la peau environnante. Cette peau était dure, épaissie, comme sclérosée. C'est là un caractère rarement signalé chez l'adulte.

Le développement plus marqué de l'érythème nous paraît aussi propre à l'enfance. Non seulement, chez notre malade, on observait des taches érythémateuses, mais aussi une rougeur diffuse, ce qui, en l'absence d'éléments bulleux, n'était pas de nature à faire penser d'emblée à une maladie de Dühring.

Le fait était constant dans les trois cas de Thilliez.

La présence d'*éléments semblables aux lésions urticariennes* est donné par Jamieson comme un caractère particulier. Nous ne l'avons pas remarqué dans notre observation.

La dissémination des éléments vésiculeux est donnée comme propre à l'éruption infantile dans la plupart des observations. C'est un caractère qui se vérifie chez notre malade ; à part quelques éléments confluents au niveau de la vulve, il existait des bulles isolées sur l'abdomen et sur les cuisses. Cependant, les autres régions étaient indemnes.

Unna insiste sur le début dans les premiers temps de la vie :

Début dans les 6 premiers mois, 6 cas.
» à 2 ans, 1 cas.
» » 3 » 1 »
» » 5 » 2 »

Le début, dans notre cas, s'est fait à l'âge de 8 ans, ce qui ne concorde pas avec la statistique précédente.

Les rechutes continuelles pendant l'enfance sont difficiles à contrôler ; Unna en cite un exemple démonstratif. Ce n'est pas là, d'ailleurs, un caractère différentiel très marqué avec la maladie de Dühring de l'adulte.

La guérison n'a pas été observée dans l'enfance.

Le maximum des attaques pendant l'été n'est pas non plus un trait constant. Les cas de Thilliez ni le nôtre ne le confirment.

Les phénomènes douloureux sont plus intenses que le prurit.

La polymorphie de l'éruption est moindre. Notre malade présentait de l'érythème, des papules, des vésicules, des bulles, mais pas de pustules.

L'état général est moins respecté chez l'enfant que chez l'adulte. Il y a des phénomènes précurseurs, les uns fonctionnels (démangeaisons, prurit, névralgies) les autres généraux (céphalée, malaise, abattement, insomnie), phénomènes qui ont manqué dans notre cas.

L'amélioration progressive et le passage à une intensité moindre, sinon la guérison à l'approche de la puberté, ont été constatés chez les malades de Vidal et d'Unna.

L'examen des urines décèle, comme chez l'adulte, l'hypoazoturie, tenant probablement, comme l'admet M. Gaucher, à un affaiblissement de l'organisme après les poussées éruptives.

L'examen du sang ne comporte pas — du moins, d'après notre cas, — de caractère qui différencie la maladie chez l'enfant de celle de l'adulte. La recherche des éosinophiles dans les bulles, donnée comme toujours positive par quelques auteurs, a été négative dans notre cas, — ainsi que dans le cas, — douteux il est vrai, rapporté par M. Danlos.

Jamieson décrit trois *variétés infantiles* de la maladie de Dühring.

Variété normale, variété pustuleuse, et troisième variété frappant seulement les parties découvertes du corps. Ces conclusions ne sont pas admises par Thilliez. Notre cas rentrerait dans la première variété.

En résumé, nous pouvons considérer comme propre à la Dermatite herpétiforme chez l'enfant, les caractères suivants :

1° Pigmentation très accentuée de la peau ;

2° Scléréme de la peau ;

3° Diffusion de l'érythème ;

4° Petit nombre des éléments bulleux ;

5° Début à toute période de l'enfance ;

6° Prédominance des phénomènes douloureux sur le prurit ;

7° Atténuation vers la puberté, et à l'âge adulte. Nous ajouterons, en nous fondant sur notre observation :

8° *Limitation possible* de l'éruption à une région déterminée, en particulier à la région abdomino-génitale, ainsi qu'on le voit dans l'observation de M. Audry : il s'agit d'une petite fille de 5 ans, chez laquelle l'éruption a débuté par la zône genitale et y a présenté son maximum d'intensité ;

9° *Aspect parfois syphiloïde* des lésions, au point de faire soupçonner la syphilis.

CHAPITRE III

Observation

La malade, D... T..., âgée de 10 ans, est entrée salle Henri IV, du service de M. le professeur Fournier, le 16 juin 1900 (lit n° 24).

Antécédents héréditaires. — Père et mère bien portants. Ils ont eu six enfants, dont l'un est mort de « convulsions » à l'âge de 4 ans (c'était leur deuxième enfant).

Le cinquième enfant, âgé de 4 ans, présente une déformation rachitique des membres inférieurs et une tuberculose du quatrième métacarpien droit.

Antécédents personnels. — Rien d'important. Troisième enfant de la famille, la malade a marché et parlé de bonne heure et n'a jamais fait de maladie. La maladie actuelle remonte à huit mois. Elle a disparu plusieurs fois pendant deux ou trois mois, sans subir d'influence saisonnière. La dernière grande poussée dure depuis trois mois.

La malade se plaint de démangeaisons et de picotements, surtout avant les poussées.

L'éruption siège en placards sur la paroi antérieure de l'abdomen, au-dessous de l'ombilic, sur la vulve, sur la moitié supérieure des faces antéro-internes des cuisses et sur les fesses. Cette éruption est formée de trois sortes d'éléments : papules, vésico-pustules et bulles.

Les papules sont peu abondantes, peu saillantes, de coloration rouge pâle, rénitentes au toucher ; leur largeur est variable ; les plus grandes sont comparables à une pièce de 50 centimes.

Les vésicules, *herpétiformes* d'aspect, se développent, soit sur les papules (sommet ou bords), soit indépendamment d'elles ; dans ce dernier cas, elles sont entourées d'un mince liséré érythémateux.

Les vésicules se transforment le plus souvent en pustules ; mais les pustules qui sont plus nombreuses que les vésicules, peuvent être apparues d'emblée, autant du moins qu'on peut en juger macroscopiquement.

Les bulles sont assez nombreuses, les plus grandes offrent le volume d'une noisette et sont toujours entourées d'un liséré rouge, leur contenu est jaunâtre, transparent ; mais, au bout de deux ou trois jours, il se trouble, devient louche et blanchâtre.

Les papules, vésicules et pustules apparaissent en général progressivement, tandis que les bulles se montrent par poussées irrégulières. Cependant, entre les poussées, on voit souvent se montrer quelques bulles isolées qui se développent très rapidement (12 heures en moyenne).

Au bout de trois à cinq jours, pustules et bulles s'affaissent, se crèvent, en formant des croûtes jaunâtres, qui, en tombant, laissent quelquefois à leur place des papules, puis des macules grisâtres, légèrement pigmentées, comme on en voit deux sur la joue gauche, où la malade a eu deux bulles il y a six mois. Dans les régions qui sont le siège de frottements, de sécrétions physiologiques abondantes, telle la face interne des grandes lèvres, les bulles se rompent plus vite et laissent à leur place des érosions. Au moment de l'entrée de la malade à l'hôpital, on y voyait cinq érosions très superficielles, de la largeur d'une pièce de vingt centimes, à bords circulaires, à surface rose jaunâtre, à base légèrement indurée, parcheminée. Sans les antécédents, on aurait été conduit à faire immédiatement le diagnostic de *chancres syphilitiques multiples*.

En dehors de la face, des papules isolées et rares se sont en-

core montrées sur les jambes, où il en existe actuellement deux.

Sur la paroi abdominale et sur les cuisses, la peau est légèrement épaissie et indurée. Cette induration et cet épaississement atteignent un degré extrême au niveau de la face externe des grandes lèvres, qui forment deux gros bourrelets antéro-postérieurs, plus volumineux à droite, et qui rappellent le *sclérème vulvaire* type décrit dans la syphilis. Sur les fesses, où l'éruption est aussi abondante, la peau n'est pas épaissie ; il est à remarquer qu'à ce niveau l'éruption est formée par des papulo-pustules isolées ; les bulles y sont très rares.

La pigmentation existe dans toute lésion où il y a infiltration ; c'est une pigmentation gris-brunâtre.

Les ganglions sous-maxillaires, cervicaux, axillaires, sont à peine perceptibles ; par contre, les ganglions inguinaux sont gros, indolores, roulant sous le doigt (véritables pléiades ganglionnaires).

La malade est un peu amaigrie, d'aspect légèrement anémique. L'état général est bon. Pas de fièvre au moment des poussées.

Les viscères sont normaux. Pas de troubles fonctionnels, sauf un besoin impérieux d'uriner qui fait que la malade urine avant de s'asseoir sur le bassin. Cette infirmité dure depuis son enfance.

Pas d'autres troubles nerveux.

L'examen des urines, fait par M. Cathelineau, décèle : l'hypoazoturie, l'hypophosphaturie, l'hypochlorurie.

Il n'y avait ni albumine, ni sucre.

L'examen du sang donne :

Globules rouges	5.239.000
Globules blancs	14.000

Globules blancs pour 100 :

Mononucléaires	26
Polynucléaires	66
Eosinophiles	12

Le contenu des bulles claires renferme peu d'éléments figurés ; les éosinophiles y prédominent.

Trois ensemencements de ce liquide clair ont été sans résultat.

Le contenu purulent a donné du staphylocoque blanc.

Les points particuliers à cette observation sont les suivants : l'âge et le sexe ; l'absence de troubles généraux, même pendant les poussées ; la coïncidence des troubles de la miction ; la prédominance des bulles ; le peu d'abondance des papules. En tant que modalité des accidents : l'adénopathie inguinale, l'aspect tout à fait syphiloïde des érosions vulvaires, le sclérème vulvaire : « Trois particularités, dit M. Fournier, qui, en d'autres circonstances, auraient pu donner lieu à un soupçon d'infection syphilitique, d'autant plus que, d'après le dire de la mère de la malade, le gonflement des grandes lèvres se serait montré *dès le début* de la maladie, à une époque où l'ensemble clinique sus décrit n'était pas encore complété. Par leur aspect, les lésions vulvaires rappelaient absolument des lésions syphilitiques primitives ou bien des syphilides secondaires compliquées de sclérème. Les adénopathies inguinales fort accentuées venaient confirmer ce soupçon : *une grave erreur était donc facile à commettre*, avant l'explosion des symptômes caractéristiques de la dermatite de Dühring. »

CHAPITRE IV

Diagnostic

Le diagnostic de dermatite polymorphe douloureuse peut quelquefois être fait d'après les seuls signes objectifs ; — mais il n'en est pas toujours ainsi ; et l'intérêt de l'observation précédente réside précisément en partie dans la difficulté du diagnostic d'après les signes objectifs.

Au moment où la malade est entrée dans le service, l'examen direct des lésions ne permettait nullement d'affirmer l'existence d'une dermatite de Dürhing, il autorisait, au contraire, plusieurs hypothèses différentes ; — et c'est seulement après avoir attendu quelques jours que l'éclosion d'une poussée typique a fourni le diagnostic exact.

Nous envisagerons spécialement le diagnostic dans ces cas douteux, et nous citerons quelques cas de dermatites infantiles dont les moulages existent au musée de l'hôpital Saint-Louis — dans lesquels le diagnostic était loin d'être aisé. — Auparavant nous indiquerons

les éléments du diagnostic chez l'adulte et dans les formes typiques.

Etant, par définition, polymorphe, il semble que l'éruption ne comporte pas en elle-même de signe caractéristique. La constatation de bulles de moyenne grosseur ou petites (Pemphigus à petites bulles de Bazin) ayant débuté par les jambes et les bras, et ayant envahi peu à peu le reste du corps, d'une façon plus ou moins confluente, et reposant sur des plaques érythémateuses, est nécessaire au diagnostic.

D'autres éléments éruptifs (papules, plaques urticariennes, etc.) accompagnent les bulles; il se peut faire qu'on soit en présence de ces derniers seuls et de vestiges plus ou moins significatifs des bulles. C'est alors à la marche, à l'évolution de l'éruption qu'il faudra s'adresser :

L'éruption se reproduit par « poussées successives » (dermatite polymorphe douloureuse à poussées successives de Brocq) et elle est précédée et accompagnée de prurit et de douleur plus ou moins vive.

Tels sont les caractères cliniques principaux qui, lorsqu'ils existent, sont suffisamment explicites pour permettre de poser le diagnostic de dermatite de Dühring.

On a tenté, cependant, de les confirmer par des recherches histologiques, dans l'espoir qu'elles permettraient de faire le diagnostic des cas difficiles. — Disons qu'il ne nous semble pas exister de criterium histologique de cette maladie.

Chez l'adulte, la maladie de Dühring peut être confondue avec un certain nombre d'affections qui, comme elle, ont des phases aiguës ou subaiguës, ou qui se manifestent par une éruption bulleuse. L'érythème polymorphe a beaucoup moins de tendance à être bulleux ; le prurit, les phénomènes douloureux y sont beaucoup moins intenses ; son évolution est plus rapide.

Dans le Pemphigus vulgaire aigu, l'éruption est plus uniforme, les éléments bulleux dominent, il y a de la fièvre, parfois des signes généraux graves qui donnent à cette affection l'allure foudroyante d'une fièvre maligne.

Le Pemphigus vulgaire chronique en diffère, pour M. Brocq, par un polymorphisme beaucoup moindre, par l'absence complète ou presque complète des phénomènes douloureux caractéristiques de la dermatite polymorphe, par la gravité de son pronostic.

Le diagnostic avec l'impétigo herpétiforme soulève une question de classification. — M. Brocq le distrait complètement du groupe dermatite de Dühring. L'impétigo herpétiforme accompagne ordinairement un état général grave lié à la puerpéralité, à une péritonite purulente.

Même difficulté à l'égard de la « dermatite pustuleuse et végétante en foyers à progression excentrique » décrite par M. Hallopeau. M. Hallopeau la rattache au Pemphigus ; — M. Leredde aux dermatites polymorphes douloureuses. — L'examen de quelques pièces du musée Saint-Louis (pièces 1660, pièce de M. le professeur Fournier ; — 1469, 1932, 1325, pièces de M. Hallo-

peau, vitrine n° 9 montre que cette affection, dans tous ces différents cas, était localisée à la région abdomino-génitale, et que son aspect n'était pas sans ressemblance avec celui de notre cas.

En particulier, le moulage 1640 représente « un malade atteint de poussées typiques de dermatite herpétiforme de Dühring depuis 1887 et soigné à cette époque par MM. Vidal et Brocq. — Les lésions pustulo-végétantes en même temps que les poussées de dermatite herpétiforme qu'offrait le malade, sont représentées sur le moulage surtout à cause de leur grande analogie avec la maladie nommée dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique. »

Tous ces cas ont été observés chez l'adulte. — Nous ne connaissons pas de cas observés chez l'enfant.

Dans l'urticaire bulleuse, la bulle se forme sur une plaque urticarienne, et il n'y a pas d'autre élément éruptif.

Les éruptions si diverses dans leur modalité que peuvent déterminer certains médicaments, peuvent encore simuler la dermatite. Mais l'apparition rapide, la disparition avec la cessation du médicament, feront faire le diagnostic.

Signalons encore les affections suivantes ;

La léproïde bulleuse, les pemphigus trophiques (dans les affections nerveuses), la gale pustuleuse, les phlyctènes consécutives aux brûlures.

Chez l'enfant, le diagnostic devra être fait avec un certain nombre d'affections que nous venons d'envisager chez l'adulte. Il sera facile d'éliminer la varicelle,

la variole au début, la miliaire sudorale, le pemphigus épidémique des nouveau-nés. Quant à l'hydroa puerorum, nous avons vu que Unna en fait une forme infantile de la Dermatite de Dühring.

Scherwell rapporte un cas où le diagnostic se posait entre la Dermatite de Dühring et le *Pemphigus congénital*.

Dermatite herpétiforme congénitale avec absence presque complète des ongles des doigts et des orteils par S. Scherwell. (Journal of cutaneous and genito-urinary diseases, oct. 1899, p. 450.)

La désignation de dermatite herpétiforme est évidemment fautive pour ce cas qui se rattache au pemphigus congénital successif ou épidermolysis bullosa hereditaria. Il s'agit d'une jeune fille de 28 ans, qui, depuis le jour de sa naissance, a constamment présenté des bulles de volume variable apparaissant isolément et successivement, prurigineuses, siégeant sur les mains et les avant-bras jusqu'au-dessous des coudes, sur les pieds et les jambes jusqu'au-dessous des genoux. Sur les doigts et les orteils, les ongles ont pour la plupart disparu, laissant le lit tapissé d'un épiderme mince et souple ; quelques-uns persistent, représentés par une étroite lamelle cornée. La malade est la seconde de sept enfants ; tous les autres ainsi que les parents sont sains et notamment ne présentent rien d'analogue (1).

(1) *Annales de Dermat. et de Syphil.*, décembre 1899.

Le diagnostic avec l'érythème polymorphe n'est pas toujours aisé, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante, publiée par M. Danlos (2).

Erythème polymorphe ou maladie de Dühring,

Par M. Danlos.

« A. H.... 12 ans, a été pris il y a quelques semaines après un ou deux jours de malaise sans fièvre vive, sans douleurs articulaires, d'une éruption bulleuse qui a débuté par la face, et tout en restant discrète, s'est immédiatement généralisée.

Malgré la disparition très prompte du malaise initial, des bulles en nombre variable ont continué chaque jour à se produire, et quinze jours plus tard sont apparus des cercles ou anneaux érythémateux. Depuis une douzaine de jours que le malade est dans le service, bulles et anneaux n'ont cessé de se reproduire. Ces deux éléments bien que concomitants sont sans rapport ; les bulles, de dimension variable, isolées ou groupées sans herpétiformité bien nette, naissent sans rougeur aucune sur la peau saine. Tout au plus quand leur contenu suppure, s'entourent-elles d'une auréole érythémateuse. Les anneaux de largeur variable, beaucoup plus nettement limités en dehors qu'en dedans, se réunissent par places pour former des festons rouges polycycliques circonscrivant des aires de peau saine. Ils gardent constamment la même teinte rose sans devenir jamais cyanotiques et ne font aucune saillie. Bulles et anneaux sont disséminés un peu partout. Actuellement l'érythème l'emporte sur les bulles comme importance ; une fois depuis douze jours, le malade a présenté en vingt-quatre heures une poussée d'une centaine de bulles. Cette poussée a été précédée d'un peu de malaise passager, et peut-être de fièvre. La santé générale est excellente, l'appétit conservé, l'enfant dit ne

(2) *Annales de Dermat. et de Syph.*, n° 7, juillet 1900, p. 841.

ressentir ni prurit, ni douleur avant, pendant et après l'éclosion des bulles.

L'éruption érythémato-bulleuse est générale ; sans autre immunité que celle du cuir chevelu, sans localisations prédominantes sur les faces dorsales des mains et des avant-bras. Sur la muqueuse labiale, fréquentes petites bulles auxquelles succèdent des érosions membraneuses simulant typiquement des plaques muqueuses.

L'intérêt d'un cas comme celui-ci est la place qu'il doit occuper dans la nomenclature dermatologique. Faut il le ranger dans l'érythème polymorphe ou dans la dermatose de Dühring? Ceux de nos collègues, MM. Hallopeau et Fournier, à qui nous avons montré cet enfant, se sont prononcés sur l'érythème. Nous pensons, pour notre part, qu'un tel diagnostic est douteux. Les symptômes cardinaux de l'érythème polymorphe font ici absolument défaut. Nous n'avons eu, en effet, ni les localisations prédominantes habituelles (face dorsale des mains, des avant-bras, des jambes, etc.), ni la coloration violacée des éléments éruptifs qui ne manquent guère, au moins secondairement ; ni les douleurs articulaires si communes au début et pendant les poussées chez les malades atteints d'érythème.

D'un autre côté, les arguments ne sont pas plus décisifs en faveur de la maladie de Dühring ; car, outre l'épreuve du temps que d'aucuns considèrent comme indispensable, nous n'avons ni l'herpétiformité, ni les douleurs ou le prurit. Il est vrai que chez l'enfant l'élément douleur peut manquer plus ou moins complètement dans la dermatite herpétiforme comme dans le zona, et que l'examen du sang à révélé quelques éosinophiles (8 pour cent du chiffre des globules blancs) ; mais cela n'est pas suffisant pour permettre une affirmation.

L'évolution ultérieure montrera si, comme nous tendons à le croire, il s'agit d'une forme aiguë de la dermatite de Dühring.

Provisoirement, nous nous bornerons à signaler les différences avec l'érythème polymorphe ; différences telles, à nos

yeux, que si le nom d'érythème polymorphe doit être conservé pour ces cas, il convient au moins, en raison des différences indiquées plus haut, d'en faire une forme distincte. »

Mais, à côté de ces affections dont le diagnostic différentiel avec la dermatite de Dühring ne se posera que dans sa forme typique, c'est-à-dire quand l'éruption sera nettement pemphigoïde et généralisée, il y a un certain nombre d'affections qui peuvent en simuler les formes moins typiques, celles que nous avons signalées (symptômes) comme pouvant rester localisées à une région déterminée, et les cas dans lesquels l'éruption bulleuse est disparue, et où l'on est en présence d'éléments éruptifs accessoires de la bulle. Ici le diagnostic est moins aisé. La confusion sera en général de peu de durée, avons-nous dit, parce qu'une nouvelle poussée tardera rarement à se produire.

Différentes dermites de l'enfance peuvent simuler la dermatite de Dühring.

M. Jacquet dit (dans la Pratique Dermatologique, t. 1).

« Les dermites simples de l'enfance ont sans doute été vues de tout temps ; leur lieu d'élection au siège n'a pu manquer de faire soupçonner dans leur genèse le rôle de l'irritation excrémentitielle, et cependant, Valleix (clinique des maladies des enfants nouveau-nés, Paris, 1838) qui le premier... les a étudiées avec méthode et détail, semble avoir été dominé par le parti-pris de nier l'influence évidente, mais non exclusive, des fèces, pour les subordonner au muguet.

Après Valleix, Trousseau et Delpech, Bouchut,

leur consacrent quelque attention et combattent l'exclusivisme de Valleix. Trousseau et Delpech me semblent avoir été les premiers à mentionner les éruptions *papuleuses*. Mais Parrot (Parrot, l'*Athrepsie*, Paris, 1877) laisse derrière lui ses devanciers pour l'importance et le soin de son étude.

Sa description est d'une exactitude remarquable ; il décrit et distingue les diverses variétés, les étudie soigneusement au point de vue histologique et clinique. Malheureusement, entraîné par sa tendance à incriminer outre mesure l'hérédo-syphilis, trompé par *les analogies de la forme papuleuse avec certaines syphilides,* il crée une confusion grave en méconnaissant la filiation pathogénique des formes *vésiculeuses* et papuleuses et fausse ces dernières par le nom universellement accepté de syphilides lenticulaires (V. Dict. Dechambre, 3e série, t. XIV, p. 500. Art. de Diday). »

Depuis, M. Jacquet a restitué à l'érythème de l'enfance sa forme papuleuse, indiqué ses causes probables, montré quel lien l'unit aux formes érythémato-vésiculeuses — et son opinion a été confirmée par plusieurs auteurs — MM. Sevestre. C. de Gassicourt, E. Besnier, Prof. Fournier, Moussous et Menhaem Hodara.

Les formes vésiculeuses et vésiculo-pustuleuses peuvent être confondues avec la dermatite de Dühring quand l'éruption de celle-ci s'est modifiée et éloignée de ses caractères communs. Une figure du Traité de la syphilis héréditaire de Parrot est significative à cet égard. Elle représente le type de sa syphilide lenticulaire, qui est la

syphiloïde post-érosive de Jacquet ou forme typique de la dermite papuleuse.

Un moulage du musée de Saint-Louis (case n° 75, pièce 1875, pièce de M. le professeur Fournier) est un exemple de dermite papuleuse périanale chez un enfant dont l'aspect est à rapprocher de certaines formes de maladie de Dühring. Mais ici, il n'y a pas, et il n'y aura pas de bulles ; l'éruption est uniquement papuleuse et non polymorphe.

Dans quelques cas, les bulles affaissées peuvent se transformer en érosions, ou même, surtout chez l'enfant quand l'éruption est localisée au siège, en ulcérations et présenter alors l'aspect de l'*ecthyma ulcéreux* — ou de l'*ecthyma vacciniforme syphiloïde*. Le diagnostic se fera par la prédominance des ulcérations et l'évolution ultérieure.

La *raccino syphiloïde* (lésion non spécifique, peut-être vaccine anormale) diffère suffisamment de la dermatite de Dühring pour en être distinguée.

Dans l'*herpès confluent* (en particulier, au point de vue de notre cas, l'*herpès confluent vulvaire* dont il existe un moulage provenant d'une enfant au musée de Saint-Louis, vitrine 19, pièce 518, par M. Fournier) les vésicules sont beaucoup plus petites, non situées sur des papules, et, par leur réunion, forment des érosions à contours polycyclique typique.

L'*érythème simple* est d'un diagnostic aisé. La syphilis peut présenter quelquefois l'aspect de la maladie de Dühring.

La *syphilide bulleuse* — encore appelée *pemphigus syphilitique* — observée assez souvent chez l'enfant, se différenciera surtout par son indolence, le moins grand nombre de bulles — puis par la coexistence ordinaire d'autres accidents spécifiques.

Inversement la maladie de Dühring peut revêtir l'aspect de *lésions spécifiques* — en particulier de lésions transformées par des contacts irritants et continus, ce qui était le cas chez notre malade.

La confusion a d'ailleurs été faite comme en témoignent quelques observations (observation présentée par M. Brocq, à la Société de dermatologie, en 1890, p. 148. — Observation présentée par M. Unna, Société dermatologique, 1889, p. 912).

Une pièce du musée de l'hôpital Saint-Louis représente un cas de M. Fournier, cas dans lequel « *des érosions consécutives à une poussée d'éléments herpétiformes simulaient des syphilides secondaires* ».

De sorte que, s'il semble que le diagnostic de la maladie de Dühring avec la syphilis ne doive guère se poser, que ce soit là un diagnostic théorique et que la distinction entre ces deux affections soit réellement aisée, — en réalité, étant données les formes si diverses de la syphilis, la facilité avec laquelle elle simule les éruptions les plus dissemblables, l'impossibilité où l'on est si souvent de retrouver l'accident primitif, il n'en est pas ainsi. Il suffirait, au surplus, de jeter un coup d'œil sur notre malade, pour se rendre compte que, dans le cas particulier, le diagnostic de syphilis était à discuter.

En effet, l'éruption se présentait avec les caractères suivants, qui peuvent aussi bien appartenir à la syphilis, et qui — sauf les éléments de diagnostic différentiel que nous relèverons dans un instant — constituaient autant de causes d'erreur :

Elle avait un siège vénérien. — C'est là, à la vérité, un trait qui ne prouve rien en faveur d'une syphilis ; néanmoins, le siège maximum des lésions à la région vulvaire, son extension de cette région aux régions voisines : périnée, hypogastre, partie supero-interne des cuisses, comme si l'éruption avait suivi une marche envahissante ayant la vulve pour point de départ, — l'absence momentanée d'éléments éruptifs à distance, autorisaient à rechercher une étiologie génitale.

Puis l'aspect même des altérations cutanées, éveillait l'idée de spécificité ; certes l'apparition de bulles multiples devait bientôt éliminer cette hypothèse, — mais la marche de l'éruption bulleuse de la maladie de Dühring permettait l'erreur ; car cette éruption se fait par poussées qui sont quelquefois subintrantes, mais qui peuvent, dans d'autres cas, être séparées par un certain laps de temps. — Or, entre deux poussées successives, les bulles disparaissent, il ne reste que l'élément érythémato-papuleux, et les vestiges des vésicules et des bulles ont plus ou moins disparu. Notre malade s'est précisément offerte à nous pendant une de ces rémissions.

Les grandes lèvres étaient augmentées de volume, œdémateuses, comme infiltrées, rappelant l'induration syphilomateuse. Les placards érythémato-papuleux

étaient confluents près de la région vulvaire, plus disséminés un peu plus loin. Leur coloration était rouge sombre, légèrement cuivrée en quelques points. De plus, il existait des érosions à la face externe des lèvres, érosions qui représentaient les vestiges des bulles affaissées, mais qui pouvaient simuler des érosions secondaires cutanéo-muqueuses en voie d'évolution vers l'ulcération proprement dite ou encore des chancres syph. multiples. Enfin, l'adénopathie inguinale, ce signe si utile au diagnostic de syphilis, ne faisait pas défaut ; il existait des deux côtés, dans les aines des ganglions qui formaient une véritable pléiade.

En outre l'absence de cause locale évidente, l'absence de signes généraux, autorisaient à rechercher si un tel syndrome ne pouvaient être mis sur le compte de la syphilis. Tout au moins, une nécessité s'imposait : n'éliminer ce diagnostic qu'en connaissance de cause. — Examinons donc les objections qui pouvaient lui être opposées.

Dans certains cas, le diagnostic de syphilis s'impose, de par la lésion observée : telle une gomme ulcérée avec ses caractères spéciaux, d'ulcération taillée à pic, à fond bourbillonneux, à contours régulièrement arrondis, etc. ; les notions qui viennent s'adjoindre à l'examen objectif, tirées de l'étiologie, des antécédents, des signes concomitants, ne servent qu'à confirmer le diagnostic fait de prime abord. — Il n'en est pas de même dans les cas douteux, comme dans le notre — et l'examen complet du malade doit alors fournir d'autres éléments plus certains : les investigations doivent

porter sur le mode de contagion, l'existence et la date de l'accident primitif, la notion d'accidents secondaires. Dans notre cas, l'âge de la malade semblait *a priori* devoir rendre négative la recherche de la contagion vénérienne. Et de fait, ni l'interrogatoire des parents, ni l'examen objectif n'ont mis sur la trace d'un chancre, pas de cicatrice à la région génitale, ni en aucune autre région cutanée ou muqueuse, — ce qui éliminait en même temps l'idée d'une syphilis accidentelle infantile.

L'origine vénérienne, dans un tel cas, a contre elle toutes les probabilités ; disons toutefois qu'elle ne doit pas être rejetée immédiatement ; il en existe des exemples avérés et le diagnostic devient alors délicat et difficile parce qu'il soulève évidemment une question médico-légale de nature spéciale.

L'origine vénérienne ainsi que la contagion accidentelle étant éliminées, il aurait pu s'agir d'une syphilis héréditaire ; chez une enfant comme chez l'adulte, ce serait une faute grave de n'y pas songer. — Or la syphilis n'étant pas en cause de par l'absence d'antécédents spécifiques chez les parents, de par l'absence de stigmates d'hérédo-syphilis chez l'enfant. — Mais il y a des syphilis ignorées chez l'enfant ; elles ne sont pas exceptionnelles ; nous pouvions être en présence d'un de ces cas.

Sur quels éléments fonder un diagnostic différentiel entre la syphilis et cette forme particulière de la maladie de Dühring ? Moins sur l'aspect même de l'éruption que sur son évolution.

Sans éliminer d'une façon certaine la possibilité de la syphilis, l'absence d'antécédents primitifs et secondaires est une forte présomption contre le diagnostic de syphilis.

Les lésions cutanées, si elles rappelaient la spécification par plus d'un point, n'en reproduisaient pourtant pas le tableau commun : elles étaient circonscrites à une certaine région, avec quelques éléments assez distants, mais le tronc, la face, les membres supérieurs étaient indemnes. La disposition des éléments éruptifs ne revêtait pas absolument les caractères de la syphilis : il n'y avait pas de disposition en cercles, pas d'ulcération typique ; la coloration n'était pas non plus franchement jambonnée, cuivré comme de la syphilis. C'était plutôt de la pigmentation.

De plus, il existait des phénomènesfonctionnels, qui, à moins d'associations pathologiques, font d'ordinaire défaut dans la syphilis : l'apparition de l'éruption avait été accompagnée de prurit, de cuisson vive et même douloureuse. Enfin si, au moment de l'examen, les éléments objectifs pouvaient prêter à discussion, leur évolution conduisait à un autre diagnostic que celui de syphilis. En effet, il y avait eu des bulles constatées par les parents, et, ultérieurement, une nouvelle poussée étant survenue, de nouveaux éléments pemphigoïdes nous sont apparus, multiples et contemporains, accompagnés de prurit et de douleurs. Ces caractères joints aux recherches négatives faites dans le sens de la syphilis, et après avoir éliminé les autres affections analogues, confirmaient le diagnostic de maladie de Dühring.

Ajoutons qu'il existe un autre moyen de diagnostic auquel il n'a pas été nécessaire d'avoir recours ; mais dont l'emploi peut être indiqué. C'est l'épreuve thérapeutique, le critérium du traitement antisyphilitique.

V

Anatomie pathologique.

L'histo-pathologie de la maladie de Dühring a été bien étudiée par Unna, Leredde, Perrin, Gilchrist, Darier.

Les lésions sont uniquement cutanées, à moins de complication.

Les lésions, pour arriver à la phase terminale, passent par deux stades : un stade érythémateux, un stade cavitaire.

1° *Stade érythémateux.* — L'épiderme est presque intact. Quelquefois, entre ses cellules il existe quelques éosinophiles. Le derme est la région qui présente les altérations caractéristiques.

Les capillaires sont dilatés et congestionnés autour d'eux on trouve de l'infiltration cellulaire, infiltration disposée en amas. Ces amas d'après Unna, sont formés uniquement de cellules conjonctives proliférées, mais d'après Leredde et Perrin, la diapédèse leucocytaire y prend une grande part.

Les leucocytes, à ce stade, sont des lymphocytes et des éosinophiles. Souvent, d'après ces deux auteurs, on y trouve des granulations éosinophiliques libres.

Les espaces intercellulaires et lymphatiques des papilles sont distendus par un œdème très accentué. On y trouve des plasmazellens et quelquefois des hématies.

La présence des globules rouges explique la forme hémorrhagique de la maladie.

Par suite de l'œdème, de la congestion vasculaire, les papilles sont déformées, hypertrophiées, saillantes, les cônes interpapillaires effacés ou allongés.

2° *Stade cavitaire.* — Les auteurs tendent à diviser ce stade en deux phases, suivant que le processus histologique sera bulleux ou vésiculeux.

a) Vésicules. — La sérosité sort des papilles, entraînant des cellules surtout éosinophiles, et pénètre dans la couche muqueuse de Malpighi, écarte ses cellules et forme cavité. La paroi de cette cavité est tapissée par des cellules aplaties, kératinisées, résultant de la transformation des cellules dentées de la couche muqueuse (Unna).

b) Bulles. — L'œdème s'accumule au sommet de la papille puis pénètre *par effraction* dans l'épiderme, traverse la couche muqueuse de Malpighi, et vient s'accumuler entre celle-ci et la couche cornée, après avoir détruit la couche granuleuse.

Les bulles et vésicules renferment du sérum, de la fibrine, et des éléments figurés dont le plus important est l'éosinophile. On le trouve dans la proportion de 35 à 95 %. A ces deux stades histologiques de l'évolution de la maladie, on pourrait en ajouter un troisième, tant il est fréquent : la suppuration.

La suppuration est causée par des microbes qui pul-

lulent normalement à la surface de la peau ; dont le plus fréquent est le staphylocoque blanc. Ce coccus pénètre dans les vésicules ou bulles, probablement par des fissures microscopiques de la couche cornée. Les microbes, en raison de l'action chimio-taxique de leurs toxines, déterminent la migration des cellules polynucléaires dans le chorion et l'épiderme (Leredde).

Cependant cette migration de cellules polynucléaires peut s'observer avant la suppuration (Darier). Bien des fois les vésicules sont suppurées d'emblée au moment de leur apparition. Cette suppuration d'emblée ne serait-elle qu'apparente ? il y a d'abord des petites vésicules microscopiques claires dans la couche muqueuse qui s'infectent secondairement, puis deviennent visibles. Du côté de la peau on a trouvé encore l'hypertrophie de l'épiderme avec karyokinèse des cellules pigmentaires dans les papilles.

Lésions du sang. — Les lésions du sang déjà remarquées par Neusser, Lazarus, ont été étudiées surtout par Leredde et Perrin.

Ces lésions portent sur les globules blancs, et surtout sur l'augmentation du nombre des éosinophiles. Ceux-ci se trouvent normalement dans la proportion de 1 à 2 %. Dans la maladie de Dühring, leur nombre peut monter jusqu'à 40 %.

L'éosinophilie, sans être constante, est très fréquente, comme dans la maladie de Neumann, dans le pemphigus foliacé. « Dans les périodes où les lésions de la maladie disparaissent, elle peut disparaître également. »

Cependant on a remarqué « la persistance possible

des lésions sanguines entre les poussées, alors que toute lésion de la peau a disparu ».

M. Leredde a encore remarqué une légère leucocytose des mononucléaires basophiles à noyau ovale très coloré ; parfois des mononucléaires basophiles à protoplasme plus coloré que le noyau.

Les lésions cutanées et sanguines sont les seules qu'on puisse considérer comme spéciales à la maladie de Dühring.

Quant aux lésions des autres organes, on peut les considérer comme des associations de hasard : telles la sclérose rénale, le mal de Pott, les arthropathies, etc.

VI

Etiologie. — Pathogénie.

La maladie de Dühring peut apparaître à tous les âges. Mais elle est plus fréquente de 16 à 30 ans, et de 47 à 62 ans.

Dans l'enfance, elle est assez rare. On l'observe dès la naissance. Unna qui s'est le premier occupé de la maladie de Dühring chez l'enfant (il en avait observé trois cas), avait conclu que les garçons étaient uniquement atteints. Nous ne voyons là qu'un effet du hasard, dont les exemples ne manquent pas en médecine. Les faits qu'il avait observés imposaient presque cette conclusion : dans une de ses observations, sur 7 enfants, 4 sont malades, ces 4 malades étaient des garçons.

Sur 17 observations que nous avons pu recueillir, il y en a 4 de jeunes filles. Les garçons sont trois fois plus nombreux que les filles. Un fait à remarquer est que chez les adultes atteints, on n'a jamais observé d'hérédité, tandis que chez les enfants, deux observations sont très instructives à ce point de vue : telle l'observation II de Unna.

Dans les observations III et IV de Thilliez on trouve une jeune fille et deux garçons de la même famille.

Pathogénie. — Tous les auteurs qui se sont occupés de la nature de cette maladie, s'accordent à admettre que les lésions de la peau sont secondaires, que le siège de la véritable cause est ailleurs.

Avant Pasteur, les anciens auteurs avaient en général recours à deux théories pour expliquer la plupart des maladies. Ces deux théories étaient : la théorie nerveuse, la théorie humorale.

La découverte des maladies microbiennes a laissé inexpliquées un groupe de maladies : les unes qui paraissent être microbiennes, de par leur évolution, leurs complications, comme le rhumatisme articulaire aigu, ou de par leur contagiosité, comme la syphilis ; les autres n'ayant aucun des caractères des maladies infectieuses. Dans cette dernière catégorie rentrent les Pemphigus et spécialement la maladie de Dühring. En effet, rien dans cette affection qui implique une origine microbienne. La clinique pas plus que l'expérimentation ne nous fournit un fait, une preuve dans ce sens.

Nous avons vu son évolution spéciale, ses caractères particuliers. Les auteurs ont ensemencé du sang, ont inoculé des animaux, ont examiné le contenu des bulles. Ils n'ont rien obtenu L'expérience de Triboulet, en mettant à l'abri des infections secondaires des régions où devaient apparaître les lésions cavitaires, est concluante dans le sens de la stérilité decelles-ci. Les auteurs actuels, toute origine microbienne étant écartée, se

sont divisés en deux groupes pour expliquer cette maladie. Tout comme les anciens, ils invoquent une origine nerveuse, une origine toxique.

Nous allons exposer les raisons sur lesquelles ils se sont appuyés. Nous verrons alors jusqu'à quel point elles peuvent nous satisfaire.

A. — La théorie nerveuse est la plus ancienne. Elle avait pour elle la majorité des auteurs.

De grands cliniciens l'adoptent encore : Dühring, Unna, Mackenzie, plus récemment Gaucher en France. Unna dit nettement que la maladie de Dühring est « une maladie nerveuse chronique de la peau. »

Brocq dit seulement : « Ce qui paraît, malgré l'insuffisance de documents précis, assez bien établi par l'examen attentif des seuls faits cliniques, c'est que le système nerveux joue un rôle quelconque dans le mécanisme de production des phénomènes. »

D'après Stephen Mackenzie, la maladie de Dühring est une névrose, dans le sens qu'il y a trouble dans la fonction nerveuse, au double point de vue sensitif et trophique ; elle est paroxystique d'allures.

Cette théorie est établie sur la clinique et sur l'anatomie pathologique :

1° Les faits cliniques sont : les antécédents héréditaires et les antécédents acquis des malades, des phénomènes concomitants à la maladie. Le malade est névropathe, de par ses parents qui ont eu l'épilepsie, l'hystérie, la paralysie générale, la paralysie agitante, ou qui étaient simplement alcooliques.

Chez les malades eux-mêmes, on trouve quelquefois

les mêmes maladies sus-citées, ou bien ils ont des névralgies, des céphalées, ils ont fait des excès, se sont surmenés.

Souvent des émotions violentes ont précédé le début de la maladie.

Certains troubles, certains caractères des symptômes que l'on constate dans le cours de la maladie elle-même, sont cités comme venant fortifier la théorie nerveuse : ainsi on a invoqué les paresthésies, la surexcitation, la bilatéralité et le siège des lésions sur le trajet des nerfs, l'aspect quelquefois ortié des érythèmes ou des papules, la présence d'hémianopsie, d'hémiparésie, etc.

2° Autopsies. — Elles sont rares.

On a trouvé : la carie des vertèbres dorsales supérieures, un mal de Pott, l'adhérence de la dure-mère au canal rachidien.

B — La théorie toxique est celle qui a le plus de partisans actuellement. Elle se fonde principalement sur des recherches cliniques et de laboratoire.

Son promoteur fut M. Hallopeau. Cependant, en tête de liste, on pourrait mettre Bazin, qui le premier montra que le pemphigus arthritique (maladie de Dühring) survient sur un terrain vicié.

Dans cette théorie, la maladie de Dühring serait produite par des toxines d'origines diverses qui viendraient agir sur la peau, soit directement (Hallopeau), soit par l'intermédiaire de la moelle osseuse (Leredde).

Origine et nature des toxines.

L'intoxication de l'organisme est consécutive à l'ingestion de certains aliments viciés.

Ces aliments viciés augmentent et provoquent souvent les poussées.

L'action de certains médicaments est semblable à celle des aliments (salicylate de soude (Tenneson), iodure de potassium (Leredde).

Mais ce qui plaide le plus vigoureusement en faveur de la théorie toxique pour les auteurs actuels, ce sont les modifications des urines. M. Brocq dit : « On a cru pouvoir poser en fait qu'il y a une diminution appréciable de volume des urines émises en 24 heures ; d'après E. Besnier, les urines deviennent rares et colorées lorsqu'il se fait de petites poussées. Ce symptôme n'est pas constant. Une constatation qui a beaucoup plus de valeur, c'est celle de l'hypoazoturie qui semble être des plus fréquentes, et sur laquelle Tenneson et ses élèves ont surtout insisté.

Dans la plupart des cas, la quantité d'urée oscille entre 8 et 15 grammes dans les 24 heures. Il y a assez souvent diminution parallèle de l'acide phosphorique et augmentation de l'acide urique. Dans un certain nombre de faits, on a noté une albuminurie légère, mais persistante, qui semble devoir être mise sur le compte d'une néphrite interstitielle chronique évoluant parallèlement à la dermatose.

D'après Vilensky, élève de Tenneson, la dermatite polymorphe et l'albuminurie sont sans doute dues à une même cause générale qui ne serait autre que l'arthritisme, et l'hypoazoturie serait la conséquence du ralentissement de la nutrition et de l'insuffisance rénale que l'on observe chez les arthritiques. Grèce à ce ralentisse-

ment de la nutrition, il s'accumulerait dans l'économie des produits excrémentitiels mal élaborés, qui, par l'intermédiaire du système nerveux, produiraient les lésions cutanées. »

En dehors de la diminution du coefficient d'oxydation, Bar. Perrin ont constaté, chez les femmes enceintes atteintes du mal de Dühring, principalement pendant les poussées, la diminution de toxicité des urines. Au contraire, après l'accouchement, quand l'herpes gestationis évolue vers la guérison, il y a polyurie, augmentation de l'urée, des phosphates et chlorures et hypertoxicité urinaire.

En somme, d'après les auteurs qui ont trouvé des modifications urinaires, la maladie de Dühring serait le résultat de l'insuffisance rénale.

Les toxines, cause, de la maladie, peuvent venir du tube digestif, comme dans le cas de M. Leredde, où la malade avait de la diarrhée.

Mode d'action des toxines :

Les toxines agissent sur la peau d'une façon directe, par l'intermédiaire du système nerveux, ou par celui de la moelle osseuse.

1° Par l'intermédiaire du système nerveux.

Cette opinion s'appuie sur la coexistence des phénomènes nerveux avec l'éruption.

2° Par l'intermédiaire de la moelle osseuse.

M. Leredde en est l'initiateur et le défenseur ardent. Cet auteur s'exprime ainsi :

« La lésion sanguine la plus importante, l'éosinophilie, ne peut s'expliquer que par une réaction anormale, une

excitation de la moelle osseuse; la présence fréquente d'autres cellules anormales d'origine ostéo-médullaire démontre également cette réaction ». Et plus loin : « On sait aujourd'hui combien la réaction de la moelle osseuse est fréquente au cours des intoxications de tout ordre (microbiennes ou autres). La dermatose de Dühring est due à une réaction se faisant sur un type spécial, et déterminant la présence dans le milieu sanguin de substances irritantes pour la peau. Il paraît vraisemblable que l'irritation cutanée n'est liée en aucune manière, ou seulement d'une manière accessoire aux substances toxiques qui sont les premières en jeu, mais qu'elle est due à des toxines secondaires émanées des organes hématopoiétiques. »

M. Leredde s'est basé, pour reconnaître une irritation de la moelle, sur les expériences de quelques auteurs qui ont constaté, après injection chez les animaux de toxines microbiennes (Roger et Josué Dominici) de l'altération de la moelle, et passage dans le sang d'hématies nucléées ; et sur l'origine médullaire, origine unique (du moins jusqu'à présent, d'une manière certaine), des éosinophiles.

Objections. — Les deux théories, nerveuse et toxique sont passibles d'objections qui ne sont pas sans valeur :

1° A la théorie toxique — dont les points principaux sont les modifications des urines et l'irritation de la moelle, si on a trouvé des modifications en moins des urines, et ces cas sont fréquents, on a d'autres cas où la sécrétion était normale, ou même exagérée (cas de Gaucher, Darier, Audry et Daunec, Leredde).

Dans les maladies infectieuses (fièvre typhoïde, pneumonie, rhumatisme articulaire aigu) les urines sont diminuées de quantité, sont moins riches en urée, phosphates, et chlorures, moins toxiques ; pendant la convalescence, il y a hypersécrétion, hyperzoturie, hypertoxicité, et cependant la cause de ces maladies n'est nullement une intoxication provenant d'un ralentissement de la nutrition et d'une mauvaise dépuration rénale.

Et puis, dans la maladie de Dühring, l'hyperazoturie peut être due, comme le disent MM. Gaucher, Barbe et Claude à la dénutrition des malades qui sont atteints depuis longtemps de poussées éruptives incessantes et pénibles.

Irritation de la mœlle osseuse par des toxines.

Cette irritation est prouvée par les expériences que nous avons citées ; mais on n'a jamais reproduit l'éosinophilie et encore moins l'éruption chez les animaux sur lesquels on a expérimenté.

La preuve est fournie par l'altération du sang. On a cité pourtant plusieurs cas où le sang était normal. Tels les cas de Gaucher et Barbe, le cas de Jullien que M. Darier reconnaît comme maladie de Dühring, et où l'examen du sang était négatif ; le cas de M. Brocq où l'éosinophilie existait uniquement dans les bulles et nullement dans le sang. Malgré cette absence, M. Leredde n'hésite pas à dire : « Je me demande quelle étiquette mettre à cette affection si ce n'est celle de maladie de Dürhing ».

Si l'irritation de la moelle était la condition *sine qua non* de la maladie de Dühring, on devrait trouver la

modification du sang dans tous les cas sans exception.

La cause de l'irritation est une toxine ?

Alors comment se fait-il que dans les maladies éminemment toxi-infectieuses, telles, la pneumonie, la fièvre typhoïde, on observe de l'éosinophilie, non pas pendant l'évolution, quand l'économie entière est envahie par les toxines, mais après, pendant la convalescence, quand l'organisme se débarrasse, sinon quand il est débarrassé des produits microbiens ?

Quand à l'existence de deux espèces de toxines, l'une agissant sur la moelle, l'autre résultant de cette irritation et qui viendrait agir sur la peau, comme le suppose M. Leredde, nous n'avons rien à en dire.

2° Théorie nerveuse. — Cette théorie est fondée, avons-nous dit, sur la clinique. Mais la clinique nous apprend aussi combien sont fréquents les troubles nerveux dans les autres maladies et nous pouvons donner comme exemple déjà cité : la chlorose. Que tous les malades aient du prurit, des douleurs, etc., personne ne le conteste ; mais, on ne peut conclure de là, que la lésion du système nerveux soit l'unique cause déterminante de la maladie.

Si dans les antécédents des malades on a trouvé l'épilepsie, les paralysies, etc., souvent ces états pathologiques ont fait défaut, et à leur place, on a trouvé : le lymphatisme, les fièvres intermittentes, le zona, etc. On peut seulement dire qu'il y a des troubles nerveux, des modifications des urines, des altérations sanguines, dans la maladie de Dühring, mais ces troubles ne sont que des manifestations concomittantes de la même

maladie au même titre que la vésicule, la bulle, la papule. Comme tous les symptômes, ils peuvent manquer dans certains cas, se montrer dans d'autres ; et dès lors, ils peuvent exister séparément ou associés. Tel est le cas dans notre observation. La maladie a incontestablement des troubles nerveux : incontinense d'urine, paresthésie, mais elle a aussi les modifications urinaires classiques et les altérations du sang.

Si la maladie de Dühring n'est ni d'origine nerveuse ni d'origine toxique, qu'est-elle alors ? Nous l'ignorons, et probablement nous l'ignorerons longtemps encore.

Du reste M. Brocq, dans son dernier mémoire sur la Dermatite herpétiforme, conclut, à propos de la pathogénie, de la façon suivante :

« Nous ne saurions trop répéter qu'on ne peut, à l'heure actuelle, formuler une théorie précise sur la genèse des dermatites polymorphes douloureuses. Il est possible qu'elles se développent sous des influences occasionnelles diverses ; l'ingestion de certains aliments ou de certains médicaments semblent les provoquer chez des personnes prédisposées.

Nous croyons pour notre part, que toutes les hypothèses pathogéniques que nous venons d'exposer peuvent être fondées, et que l'on doit regarder ces éruptions si variables, si diverses, si protées, comme des modes de réactions des téguments sous l'influence des causes morbides que nous avons énumérées, et peut-être même d'autres agent morbigènes que nous ne connaissons pas. Des téguments, excités par ces causes pathogènes, réagiraient de manières variables suivant les prédispo-

sitions individuelles permanentes ou passagères des sujets. »

En somme, on peut supposer que « l'agent morbigène » inconnu agit soit directement, soit par l'intermédiaire de substances qu'il élabore, sur la peau, sur le système nerveux, sur les organes hématopoiétiques (spécialement la moelle des os).

Quant au rôle attribué à certains aliments ou à certains médicaments, ils se réduirait à celui de causes occasionnelles.

CHAPITRE VII

Pronostic.

On ne peut trouver juste la qualification donnée aussi à la maladie de Dühring de Pemphigus chronique *bénin* qui l'oppose au Pemphigus chronique grave, ancien Pemphigus diutinus, ou successif de Willian. En effet, si cette affection n'est pas grave, quoad vitam, elle est néanmoins rendue sérieuse par sa durée indéfinie, sa résistance à la thérapeutique ; c'est, le plus souvent, une maladie incurable ; la guérison en est exceptionnelle.

Les douleurs parfois très vives, la répétition des crises, la continuité de l'éruption, la production possible d'ulcérations et d'infections cutanées sont autant de dangers.

Néanmoins, les complications viscérales sont beaucoup plus rares que dans le Pemphigus bulleux ordinaire où l'on observe fréquemment la terminaison par broncho-pneumonie, par entérite, ou par cachexie. On a observé la transformation en Pemphigus foliacé, ce qui est d'un pronostic très grave. (1)

(1) Ce fait n'a pas été signalé chez l'enfant.

Chez l'enfant le passage à l'état chronique est aussi la règle. Cependant la maladie semble plus bénigne chez lui que chez l'adulte ; elle semble de plus bénéficier, comme d'autres affections, de la crise physiologique de la puberté. D'après Unna, à cette époque, on verrait la maladie s'atténuer et disparaître progressivement, ou du moins passer à une forme moins intense.

Ces conclusions sont admises par Thilliez dans sa thèse. Etant donné l'âge de la malade de notre observation, il nous est impossible d'émettre une opinion particulière.

CHAPITRE VIII

Traitement.

Il n'existe pas de traitement s'adressant directement à la cause de la maladie de Dühring.

Tout a été essayé, tout a été vanté.

Bien des médicaments supposés spécifiques dans certains cas, n'ont rien donné dans d'autres, et le fait se comprend assez facilement, étant donné l'évolution irrégulière, par poussées plus ou moins durables, de la maladie.

La thérapeutique aura pour but de soutenir les forces du malade, calmer le système nerveux, éviter l'infection secondaire.

1° Soutenir l'état général par des toniques, le quinquina, le fer, l'huile de foie de morue, la strychnine, la quinine, l'ergot.

On facilite la digestion par la noix vomique, on évite la constipation.

Si l'aligurie est notable, le malade est mis au régime lacté (Brocq) et on lui donne des diurétiques. Les injections de serum artificiel n'ont pas encore fait leurs preuves.

Deux médicaments sont réputés dangereux : l'iodure de potassium et l'arséniate de soude, parce qu'ils provoquent et exagèrent les poussées, parce que le dernier donne lieu à des troubles gastro-intestinaux et provoque la kératodermie palmaire et plantaire.

2° Les troubles nerveux sont calmés par les sédatifs : valérianates, belladone, antipyrine, assa fœtida, etc.

Localement, contre le prurit, on emploie les lotions ou pommades additionnées d'acide phénique, d'acide salicylique, de chloral, de menthol, etc.

3° La suppuration est facile à éviter quand les lésions sont localisées : on crève les bulles et les vésicules avec un fil flambé, puis on fait soit un pansement humide à l'eau bouillie ou à l'acide borique, soit un pansement sec avec une poudre le plus souvent inerte.

On pourrait encore enduire les parties malades de pommades, liniment oléo-calcaire, pommade à l'oxyde de zinc, pommade à l'aristol, etc.

Les bains alcalins et d'amidon sont souvent utilisés, mais il faut les donner rarement, pour qu'ils ne ramollissent pas trop les téguments (Brocq).

Enfin, dans le cas de localisation prédominante à la région abdomino-génitale, comme dans notre cas, il sera indiqué, plus particulièrement chez l'enfant, de faire des lavages antiseptiques fréquents, de veiller à une propreté minutieuse afin d'éviter les inconvénients du séjour prolongé au lit et les complications déterminées par l'irritation des urines.

Observations (1)

Observation III (2)

Marguerite D.. 13 ans, demeurant à Fretin (Nord), est amenée le 2 juillet 1894, par sa mère à la consultation de M. le professeur Derville. pour une maladie de la peau commencée à l'âge de 5 à 6 mois.

Antécédents héréditaires. — Peu de renseignements. Père âgé de 37 ans, atteint de bronchite chronique avec emphysème, alcoolique.

Sa peau n'est pas très brune.

Depuis 8 mois environ, il a de temps en temps une éruption de vésicules sur la face dorsale des mains et des poignets et sur la face interne des cuisses. Ces éléments reposent sur la peau saine et ne sont pas même entourés d'une auréole inflammatoire. Ils procèdent par poussées, plus fréquentes en hiver et au moment des grandes chaleurs, mais qui ne durent en tout temps que de 8 à dix jours. Jamais il n'a vu d'autres éléments éruptifs. — Les phénomènes prodromiques consistent en démangeaisons très vives, annoncent la poussée et en indiquent la force par leur intensité. Le prurit dure jusqu'au moment où les vésicules sont percées, puis disparait jusqu'à l'attaque suivante. Ce fait ne nous ayant été signalé, malgré nos demandes et par suite du peu d'importance qu'y attachent les parents, qu'à une de nos dernières visites, il ne nous a pas été possible

(1) *Th.* de Thilliez. Paris, 1895.

(2) *Id.*, *id.*, p. 74.

de le contrôler et de faire un diagnostic certain, car le sujet n'a plus présenté d'éruption depuis un mois environ.

Le grand-père paternel, âgé de 62 ans, est bien portant.

La grand-mère paternelle est morte à 60 ans, des suites lointaines d'un accouchement.

La mère âgée de 36 ans, cousine germaine de son mari, est également en bonne santé.

Son teint est hâlé comme l'est d'ordinaire celui des femmes de nos campagnes. Elle ne présente aucune trace de pigmentation sur les parties couvertes. Ses parents, âgés respectivement de 62 et 60 ans, sont encore en très bonne santé.

Pas de syphilis, ni de nervosisme.

Notre petite malade est l'aînée de 5 enfants, dont un est mort d'athrepsie a 8 jours.

Le second enfant a, paraît-il, des poussées fréquentes de boutons, dont nous déterminerons la nature à un examen prochain.

Le plus jeune souffre d'une maladie identique, à celle que nous observons chez sa sœur, (fait l'objet de l'observation . IV.)

Les autres ne sont et n'ont jamais été sérieusement malades, ils ne présentent pas non plus de pigmentation.

Marguerite, élevée au sein par sa mère, est grêle, petite, peu développée, d'apparence souffreteuse.

La chevelure est peu abondante, fine et sèche, elle se plaint à chaque instant de maux de tête, d'estomac, de douleurs dans le dos. Elle est également un peu nerveuse, elle rit et pleure sans motifs suffisants.

L'affection qui l'amène à consulter, aurait apparu à l'âge de 5 à 6 mois. Le début aurait eu lieu par le membre supérieur, sur la face externe des bras, sous forme de lignes rouges qui disparaissaient en laissant à leur place des taches brunes. Cependant, la pigmentation ne serait pas forcément précédée d'une plaques érythémateuse. Depuis cette époque, l'éruption a toujours évolué sans jamais rétrocéder et à peu a peu, teint en

brun toute la surface de la peau, sauf toutefois les points que nous indiquerons.

A la première consultation, l'enfant était dans l'état suivant :

Le front présentait, à la limite supérieure, une coloration brunâtre, sorte de hâle, habituel aux petites filles de la campagne.

Sur les joues, on était frappé par l'existence de plaques rouge vif, à bords nettement arrêtés, à forme irrégulière, de même niveau que les parties voisines, disparaissant momentanément à la pression sur le fond rouge, uniforme, on note une multitude de varicosités serpentines, qui se retrouvent sur les parties de la face non érythémateuses et sur la peau qui sépare les taches.

Nous faisons alors déshabiller l'enfant : La peau de tout le corps présente une coloration gris noirâtre, assez analogue à celle de l'ichtyose. Cependant la face postérieure du bras, les parties latérales de la rotule, le cou, sont moins foncés. La figure est indemne. Les téguments, au niveau des plis articulaires sont un peu moins teintés. On y remarque cependant des taches noirâtres. La paume des mains et la plante des pieds ne sont pas pigmentées, elles sont plutôt de coloration normale.

Sur ce fond brunâtre, se détachent des plaques érythémateuses, disséminées sur les différentes parties du corps, sans prédominance en aucun point. Elles sont de dimensions variables et nettement arrêtées. La pression les fait disparaître pour un instant.

A côté de ces taches, il en est de coloration rouge foncée qui se manifestent difficilement à la vue, à cause de la teinte brune de la peau sous laquelle elles tranchent difficilement.

D'après le dire de la mère, les taches érythémateuses apparaitraient plutôt la nuit et persisteraient un jour pour se montrer ensuite en un autre point.

Il est exceptionnel que l'enfant n'en présente pas.

Elles ne forment pas de saillies, et sont sur le même niveau que les parties voisines.

La peau, sur tout le corps, sauf la paume des mains et la plante des pieds, est sèche et raide au toucher. On constate un épaississement notable des téguments, mobile cependant sur les parties profondes.

Il se manifeste à la vue par une exagération bien marquée des plis cutanés, qui donnent, par leur entrecroisement, une sorte de quadrillage. Cependant au niveau des plis articulaires, des aisselles et des aines, la rudesse et la sécheresse sont moindres, sans qu'il y ait cependant à proprement parler, de suintement.

Les plis de la peau sont, de même, à ces endroits, beaucoup moins exagérés.

Nous remarquons, au niveau de ces plis, une fine desquamation accentuant encore le quadrillage de la peau. Elle est excessivement ténue et ne se laisse pas détacher facilement. Cette lésion est beaucoup plus marquée sur les membres et au niveau des plis perpendiculaires à l'axe des membres.

Peut-être ce phénomène est-il dû à la distension de l'épiderme dans les mouvements d'extension du membre.

La desquamation serait beaucoup plus marquée l'hiver. On aperçoit, en outre, disséminées et isolées, aussi bien sur la peau saine que sur les taches érythémateuses, quelques rares vésicules contenant un liquide citrin et quelques pustules.

Nous devons signaler encore la présence d'un nævus sur la cuisse gauche.

L'affection procède par poussées, qui diminuent en nombre et en intensité, à mesure que l'enfant avance en âge. Au début de l'affection, elles se produisaient toutes les trois à quatre semaines environ, si l'on ajoute que leur durée était de 8 à 10 jours, on constatera que Marguerite était rarement exempte de lésions. Leur fréquence et leur intensité étaient encore accrues pendant l'hiver.

Elles étaient annoncées par des phénomènes prodromiques. La malade était un peu plus souffrante, perdait l'appétit, et, à certaines poussées avait un peu de fièvre.

Ces symptômes pouvaient, par leur intensité, annoncer la force de la poussée.

Localement, celles ci s'annonçaient par de la douleur et des sensations de brûlures beaucoup plus que de prurit, qui diminuaient d'ailleurs à partir de l'éruption jusqu'à l'attaque suivante.

Cependant les démangeaisons duraient toujours.

L'éruption consistait principalement en plaques érythémateuses, en vésicules et bulles qui reposaient indifféremment sur la peau saine ou sur les plaques elles mêmes. Elles avaient surtout lieu la nuit.

La mère trouvait sa fille couverte de ces éléments après une nuit souvent agitée et sans sommeil.

Tous les points du corps étaient atteints sans qu'il y ait jamais eu de siège de prédilection.

La mère ayant remarqué que le prurit diminuait d'une façon très sensible quand les vésicules ou les bulles étaient percées, les piquait avec une épingle et donnait un grand bain à la petite malade. Elle l'enduisait à la suite d'une pommade de composition inconnue.

La durée des lésions éruptives, était, après ce traitement, de huit jours environ, et de douze à quinze jours, s'il n'avait pas été appliqué.

Les muqueuses sont pâles, mais n'ont jamais été atteintes. Le cuir chevelu aurait présenté des taches érythémateuses, mais peu nombreuses.

Le duvet est bien développé à la surface du corps, un peu plus même qu'il ne l'est habituellement à cet âge.

Les ongles n'ont jamais été malades.

On note l'induration des ganglions axillaires.

Pendant tout l'examen, l'enfant n'a cessé de se gratter. Le

prurit augmente quand elle se déshabille, ou à la chaleur du lit. Nous ne trouvons pas cependant de lésions de grattage.

Les différents moyens employés pour déterminer de l'urticaire factice échouent ; il n'y a pas de dermographisme. — La sensibilité de la peau au toucher, à la température et à la douleur, est intacte.

Cette enfant serait sujette à des sueurs abondantes, diminuant pendant l'hiver, mais ayant toujours une odeur particulière, acide.

Sa mère s'oppose à toute tentative de biopsie.

1er octobre. — L'état est stationnaire. La peau est sèche.

Au grattage, elle prend une légère teinte blanchâtre, farineuse, due à une légère desquamation. On trouve des taches érythémateuses sur toutes les parties du corps.

29 octobre. — Il y a exagération des lésions, en ce sens que la desquamation tout en restant modérée, est plus accusée que jadis, et surtout que les taches, qui autrefois tranchaient peu sur le font brunâtre, sont plus foncées et par suite plus apparentes.

Le prurit aussi est augmenté.

10 octobre 1895. — La malade a été perdue de vue pendant près d'un an. Son état est toujours le même. On retrouve encore quelques vésicules, principalement sur la face dorsale des mains. Mais nous les décelons beaucoup plus facilement par le toucher que par la vue, à cause de leur petit volume. L'état général est assez bon.

La pigmentation n'a guère de tendance à disparaître.

La desquamation est plutôt augmentée.

Nous ne pouvons pas encore produire d'urticaire factice.

On retire à la malade du liquide d'une vésicule pour en faire l'examen microscopique. On fait également l'examen du sang, — l'examen de l'urine.

Traitement : liqueur de Fowler.

15 octobre. — Même état. On remarque de nouvelles taches érythémateuses sur les joues et sur les membres. Nous trou-

vons sur la cuisse gauche, une plaque rouge longue de 20 cent. sur 8 de large.

On voit la trace de vésicules desséchées sur le cou et sur la face dorsale des mains.

20 octobre. — On ajoute au traitement une pommade soufrée au titre de 8 °/₀ avec laquelle la mère frictionnera fortement les téguments.

23 octobre. — Il y a moins de plaques érythémateuses, mais surtout nous ne pouvons retrouver de vésicules.

Elles sont toutes en voie de dessication.

25 octobre. — Apparition d'une multitude de taches érythémateuses sur le front. Il n'y a plus traces de vésicules sur le corps.

Même traitement.

Observation IV (1)

2 juillet 1894.

Frère de la petite Marguerite, Ch. D..., âgé de 7 mois, est un gros garçon joufflu, bien portant.

Elevé au sein par sa mère, jamais de maladie grave. La mère, effrayée de l'apparition de taches rouges qui lui font craindre les mêmes déformations que chez sa fille, vient consulter, de sorte que nous pouvons observer la maladie à son début.

La rougeur aurait commencé, il y a 3 mois, par les mains, pour gagner les bras et enfin les membres inférieurs.

A la première visite, 2 juillet 1894, l'enfant présente disséminées sur le tronc, des taches érythémateuses rouge vif, qu'on retrouve partout, même sur les membres. Elles sont très bien délimitées et affectent les formes les plus variables. Les unes sont arrondies d'autres irrégulières. Le centre de quelques-unes est moins foncé que la périphérie, de sorte que la lésion prend un aspect circiné. Sur la cuisse gauche, on voit au

(1) *Th.* de Thilliez, p. 79.

milieu d'une large plaque rouge. une zone de peau respectée, décrivant un cercle parfait.

Les taches sont absolument du même niveau que les parties voisines ; elles disparaissent à la pression, mais se montrent immédiatement quand on la cesse. Les dimensions sont très variables : les plus petites, arrondies, ont la grandeur environ d'une pièce de 50 centimes à un franc ; les plus grandes sont très étendues et peuvent occuper toute la fesse, par exemple. Plusieurs taches voisines se réunissent et décrivent des formes très élégantes parfois : 8 de chiffre, etc.

Sur le ventre, on aperçoit les vestiges d'anciennes plaques circulaires représentées actuellement par des cercles irréguliers.

Leur durée est d'un à deux jours ; elles disparaissent alors que d'autres se montrent sur divers points du corps.

Elles ne sont pas toujours aussi nombreuses.

Il est des jours où l'enfant en présente moins ; il est exceptionnel qu'il n'en ait point.

La peau est lisse et souple partout. On ne remarque de desquamation nulle part.

Le cuir chevelu, n'a point de taches en ce moment ; cependant la mère dit en avoir observé, mais plus rarement que sur le reste du corps. Les cheveux sont assez longs, bien développés.

La peau des membres inférieurs, depuis leur racine, jusqu'à leur extrémité, est plus pigmentée que le reste du corps, sans atteindre cependant la teinte foncée que l'on trouve chez la sœur, c'est une coloration grisâtre plus ou moins accusée suivant les points considérés. Ce sont plutôt des taches séparées par de la peau à coloration normale.

Sa couleur rappelle assez bien celle des enfants sales, souillés, mais ne disparaît ni au grattage, ni au lavage.

On ne peut savoir si la pigmentation se produit de préférence sur les plaques érythémateuses, car elles sont si multiples que la mère ne peut remarquer la coïncidence ; d'ailleurs les

téguments tout entiers en on été couverts, étant donné qu'elles ne durent qu'un jour et que l'enfant en a toujours.

La peau de tout le membre inférieur est plus sèche, elle n'est pas rugueuse, ne semble pas épaissie et ne présente pas d'exagération des plis.

Ici encore, on note l'existence de poussées successives qui se produisent toutes les trois à quatre semaines, mais sans régularité absolue. La mère les croit plus fréquentes que chez sa fille. Elle les prévoit facilement par des changements de caractère de l'enfant. Il devient grognon, pleure davantage, mange moins, ne s'amuse plus comme à l'ordinaire. Il ne cesse de se gratter. L'intensité des prodromes donne la mesure de celle qu'aura la poussée.

Elles ne sont en effet pas toutes égales.

Dans certains cas, l'enfant est couvert littéralement de vésicules ; on peut en compter des centaines.

Dans d'autres cas, au contraire, on en voit beaucoup moins, elles siègent alors, de préférence, entre les deux épaules, sur les bras et les extrémités, indistinctement sur les plaques érythémateuses ou sur la peau saine.

Il y en a cependant quelques-unes qui errent çà et là, surtout vers les extrémités.

Quand elles sont nombreuses les vésicules sont groupées sans aucun arrangement spécial.

Au moment des poussées plus actives, l'enfant présente quelquefois des bulles, analogues à celles de l'urticaire bulleuse, du volume d'une lentille, très tendues, qui crèvent et laissent de petites croûtes très minces sans cicatrice ultérieure.

Elles se montrent partout, plus spécialement peut-être sur les pieds. Nous en avons vu deux sur le dos du pied gauche et deux autres sur la face antérieure du coude gauche. Le nombre des bulles est toujours de beaucoup inférieur à celui des vésicules. Certaines poussées ne se montrent guère que par l'éruption de quelques vésicules, mais surtout par la présence de plaques érythémateuses.

L'intervalle entre les poussées n'est pas toujours le même ; il est environ de trois à six semaines, mais beaucoup plus long en été. De même, leur intensité est moindre pendant cette saison.

La durée de la poussée est de huit à dix jours, quelquefois plus, mais elle dépend surtout de son intensité ; celle des éléments est la même que chez la petite Marguerite et varie suivant qu'il y a eu, ou non, traitement.

Le prurit est toujours assez intense, au dire de la mère ; il est plus accentué quand l'enfant est découvert ou exposé à la chaleur. Cependant on ne trouve que peu de lésions de grattage. Il augmente, on l'a vu, avant la poussée qu'il annonce, pour diminuer ensuite jusqu'à la suivante, mais sans jamais cesser complètement.

Les muqueuses n'ont jamais été le siège de lésions. Les ganglions inguinaux sont très légèrement tuméfiés les ganglions axillaires ne le sont pas ; il en est de même de tous ceux qui sont accessibles à la palpation.

Nous ne pouvons déterminer d'urticaire factice en aucun point.

Malgré ces lésions, l'enfant est fort, vigoureux, se développe bien ; on note seulement une diarrhée assez fréquente.

Traitement : teinture de belladone.

23 juillet. — Lors de la première visite nous avons tracé, au crayon dermographique, une ligne tout autour d'une plaque de l'avant-bras ; la rougeur a disparu avant la trace du crayon. On ne remarque pas de coloration spéciale à cet endroit.

L'enfant présente toujours de nombreuses plaques érythémateuses, et sur plusieurs d'entre elles, notamment sur le tronc, on constate le phénomène dont nous parlions plus haut, la coloration plus intense de la périphérie, mais pas davantage de saillies.

On voit de toutes petites bulles à la plante des pieds. L'enfant digère bien, mais a un peu de diarrhée.

17 septembre. — État stationnaire. Les taches érythéma-

teuses se montrent surtout sur les bras, sur l'aine gauche, on voit une plaque qui date d'hier ; elle a des bords rouges de quelques millimètres de largeur non saillants ; ce centre est de même couleur et de même niveau que la peau saine. Au niveau de la face interne du genou droit, il y a une tache apparue aujourd'hui, d'un rouge vif sur toute sa surface.

La peau des jambes est sèche, rugueuse, un peu épaissie ; les plis cutanés sont légèrement exagérés.

1er octobre. — Toujours même état. On remarque sur la paroi abdominale et sur les membres de nombreuses taches cerclées qui tendent à disparaître presque complètement ; cependant, il reste à leur place une légère teinte brune.

29 octobre. — Depuis quelques jours, les lésions sont exagérées ; les taches sont plus nombreuses et les démangeaisons plus vives. Aujourd'hui, les fesses sont le plus affectées, on y voit des taches érythémateuses, d'une coloration uniforme rouge foncé, nettement délimitées.

Cependant le centre de quelques-unes commence à se décolorer. Peu de vésicules, d'ailleurs très petites et plutôt sensibles au toucher qu'à la vue.

3 décembre. — L'enfant est souffrant depuis trois semaines (fièvre, embarras gastrique, accablement). Les plaques érythémateuses sont moins nombreuses et surtout bien plus pâles ; les démangeaisons sont aussi moins accusées ; même traitement.

10 octobre 1895. — L'enfant a été perdu de vue pendant presque un an. L'état gastrique signalé plus haut a duré un mois environ. Les taches érythémateuses ont disparu, et il ne s'est produit aucun élément nouveau pendant ce temps. La mère a d'ailleurs remarqué le même phénomène pendant toutes les indispositions de l'enfant.

Actuellement, il y a une période de calme relatif. nous ne trouvons que quelques rares vésicules au niveau des extrémités. Il n'en est pas de même des plaques érythémateuses qui existent toujours en grand nombre.

La pigmentation a augmenté d'une façon très sensible. L'épaississement de la peau a augmenté également d'une façon très nette et très rapide.

Les plis cutanés sont très accentués.

Nous ne pouvons encore déterminer d'urticaire factice, on retire du sang pour en faire l'examen microscopique. Traitement : liqueur de Fowler.

15 octobre. — L'enfant a été souffrant depuis la dernière visite (fièvre, malaise, etc), on trouve un grand nombre de vésicules sur la face interne des cuisses, sur la paroi abdominale et sur les membres. Elles sont très petites et très disséminées, toujours plus sensibles au doigt qu'à la vue. La peau donne la sensation d'une surface chagrinée. Quelques groupes de vésicules sur les cuisses.

Les taches érythémateuses sont plus abondantes sur les mains.

Traitement : continuer la liqueur de Fowler et frictionner toute la surface du corps avec la pommade soufrée.

23 octobre. — Il n'y a pas de vésicules nouvelles ; les dernières sont désséchées, mais on trouve toujours de nombreuses plaques rouges.

25 octobre. — État stationnaire. Nous n'apercevons pas encore de vésicule de nouvelle formation.

Observation V (1).

J. B. D... 10 ans, amené à la consultation de M. le professeur Derville, est le deuxième enfant de la famille. C'est un gros garçon, peut-être un peu petit pour son âge, mais vigoureux et paraissant plein de santé. Son teint est un peu hâlé par le soleil et l'air vif de la campagne.

Cependant, il n'a pas toujours été bien portant, nous dit sa mère. Depuis l'âge de 5 mois jusqu'à 7 ans, il fut toujours souf-

(1) *Th.* de Thilliez. p. 84.

fretteux. A chaque instant survenaient de la fièvre, de la céphalalgie ; et des troubles digestifs. C'est au moment où cet état paraissait s'améliorer que l'enfant a commencé à ressentir les premières attaques de l'affection qui l'amène aujourd'hui.

Après une période de quelques jours de fièvre plus marquée et de symptômes généraux, on vit apparaître une éruption sur le corps, éruption composée de papules bien nettes et de vésicules. Ces dernières par leur fusion formèrent des bulles qui atteignaient le volume d'une noisette. Ces éléments siégeaient sur tout le corps, mais affectaient cependant la face interne des cuisses, le creux axillaire et les lombes de préférence.

Les bulles étaient plus nombreuses dans ces mêmes points, par suite de la confluence des vésicules.

Les extrémités étaient plutôt couvertes de papules et de vésicules isolées.

Ces derniers éléments sont toujours groupés par endroits et nous ne pouvons trouver nulle part un groupement ayant la forme cicinée. La mère nous dit en avoir vu, mais rarement.

Sous la confluence de ces divers éléments, les téguments prenaient une teinte érythémateuse et s'œdématiaient légèrement. Jamais on n'a vu de taches érythémateuses proprement dites en dehors de celles que nous venons de signaler.

Cette éruption persista pendant 15 jours, mais depuis cette époque ne disparut jamais complétement.

Il restait toujours soit des papules, soit des vésicules en nombre variable, quelquefois disséminées *sur tout le corps.*

A des époques absolument irrégulières, survinrent ensuite des poussées également variables comme intensité.

Leur aspect n'était pas toujours le même.

Parfois on remarquait une prédominance des papules, d'autrefois des vésicules, sans que l'on trouvât des bulles chaque fois.

Le siège n'était pas toujours le même, mais il y avait toute-

fois un maximum des lésions à la face interne des cuisses, au creux axillaire et sur l'avant-bras.

L'été, contrairement à ce qu'on observe habituellement, amène une période de calme chez cet enfant comme chez les deux autres.

Le nombre et l'intensité des poussées diminuent, on retrouve cependant toujours quelques éléments en permanence.

Chaque poussée est précédée d'un peu de malaise (légère fièvre, inappétence, quelquefois diarrhée).

Chez J. B..., nous ne retrouvons plus la sensation de cuisson, de brûlure, qui chez Marguerite annonce l'éruption. Il y a seulement exagération du prurît, très intense, d'ailleurs à ce moment. Il diminue dans l'intervalle des poussées, pendant l'été, comme celles-ci d'ailleurs, mais est beaucoup plus marqué quand on déshabille l'enfant ou à la chaleur du lit.

Nous trouvons ici des traces de grattage.

Actuellement, il y a peu de lésions. La mère, considérant tout cela comme peu sérieux, relativement à l'état des deux autres enfants, ne pensait guère à le faire soigner. Nous avons dû lui demander de nous l'amener, afin d'éclaircir nos doutes sur la nature possible de la maladie.

La peau est lisse, souple, partout sans épaississement, on remarque seulement la présence de papules déjà anciennes et la trace de nombreuses bulles et vésicules à peine guéries sur toute la surface du corps, mais avec prédominance aux sièges habituels de l'éruption, c'est à-dire à la face interne des cuisses, sur les fesses, au creux axillaire. A noter également, quelques bulles en voie de guérison sur la face postérieure des oreilles, la paume des mains et les organes génitaux.

La plante des pieds est indemne.

A la place des bulles très anciennes, la peau est un peu plus foncée. On voit un début de pigmentation au niveau de la racine des membres inférieurs, au niveau des lombes. La teinte est plus pâle que chez les deux autres enfants.

Pas de desquamation appréciable. Le cuir chevelu n'a jamais été atteint ; il en est de même des muqueuses. Nous ne pouvons déterminer d'urticaire factice.

Tous les ganglions (inguinaux, axillaires, cervicaux), sont légèrement tuméfiés.

L'enfant a souvent de la diarrhée.

Traitement : liqueur de Fowler.

Observation XI (1)

Dermatite herpétiforme de Dühring sur une petite fille de 5 ans

Dr Audry (in *Ann. de dermat. et syph.*, 1894)

Il s'agit d'une fillette de 5 ans 1/2 dont le père et la mère vivent et se portent bien ; les grands parents n'offrent pas d'antécédents notables, l'enfant n'a eu ni frère ni sœur ; elle a toujours été bien portante, mais est capricieuse et excitable.

Sa maladie a débuté vers le commencement du mois de mai 1894.

L'enfant était porteur de quelques « boutons » qui siégeaient sur la poitrine, mais n'avaient pas attiré l'attention, lorsqu'un soir, après une émotion d'ailleurs légère, elle présenta brusquement une première poussée de bulles disséminées, nombreuses, apparues en l'espace de quelques heures et accompagnées d'un prurit très violent. Les médecins qui la virent, diagnostiquèrent successivement de l'herpès circiné (tricophytique), du pemphigus, etc.

Elle nous fut conduite le 11 juillet ; à ce moment, c'est une petite fille bien développée, mais amaigrie, très excitable ; elle se plaint vivement d'un prurit très violent, diurne et nocturne, étendu à la presque totalité du tégument.

Les lésions ont débuté au pourtour des organes génitaux, et n'ont pas cessé d'être développées dans cette région et dans

(1) *Th.* de Thilliez ; p. 90.

la partie supéro-interne des cuisses. La peau des grandes lèvres, du pli génito-crural, présente une rougeur diffuse, assez vive, mais sans infiltration, sur laquelle sont disséminées quelques rares papules, de petites érosions peu profondes à bords nets, à fond jaune brillant, des vésicules, des petites bulles remplies d'une sérosité citrine, claire, des vésicules peu nombreuses contenant du pus. Sur les cuisses, sur les jambes, on retrouve tous ces éléments éruptifs, tantôt disséminés au hasard, tantôt disposés en cercles tout à fait « herpétiformes » ça et là, quelques macules brunes, représentant les vestiges d'anciennes efflorescences guéries; plusieurs ont disparu sans laisser de traces; il n'existe aucune cicatrice vraie.

Toute la partie sus-ombilicale du tronc est indemme, tandis que la zône inférieure est atteinte.

Les bras, les avant-bras, les mains, présentent des lésions tout à fait semblables à celles des membres inférieurs, cependant la rougeur diffuse manque; nombre de vésicules et de bulles semblent émerger de la peau saine; quelques-unes, celles surtout dont le contenu est troublé, se circonscrivent d'un liséré congestif.

Aucune ne contient d'exsudat sanglant.

Les plus volumineuses des bulles atteignent le volume d'une noisette.

A la face, les efflorescences sont nombreuses et persistantes ; ce sont surtout des bulles très cohérentes, qui entourent la bouche et occupent le menton ; quelques-unes se sont vidées e recouvertes d'amas croûteux jaunes et brillants.

L'état général est très bon, l'appétit satisfaisant, le sommeil nul à cause du prurit.

Traitement : bains prolongés, poudres inertes, enveloppement avec la ouate, liqueur de Fowler, régime.

Il fut immédiatement suivi d'une amélioration extraordinairement rapide, mais jamais l'enfant ne fut complètement guérie, le pourtour des organes génitaux a toujours présentédes lésions.

De juillet à octobre, l'enfant a passé par deux stades succes-

sifs de guérison incomplète et de pleine récidive survenue brusquement, après des colères violentes. Sa mère, fort intelligente, est persuadée de l'influence des émotions et des caprices sur la réapparition des éléments éruptifs.

Le 22 octobre je revois l'enfant. Il existe toujours des macules, quelques rares papules, des pustules, des vésicules, des bulles des érosions autour de la vulve. Sur la face antéro-interne des cuisses, sur les jambes, les membres supérieurs, je ne retrouve plus guère que des macules brunes, que des excoriations de grattage. Je constate, sur le menton, une large surface occupée par des bulles agminées, claires, insérées sur une peau de coloration normale, et dont quelques-unes sont transformées en blocs de croûtes.

Le prurit persiste, mais très diminué. L'état général est excellent. En somme amélioration très appréciable. Même traitement en insistant sur l'emploi de l'arséniate de soude. Pilules d'acide phénique.

Le surlendemain, après une vive colère de l'enfant, violente poussée bulleuse généralisée.

Le 5 novembre, amélioration. La zône génitale est presque guérie. La plupart des bulles ont disparu, sauf au niveau du menton où elles se reproduisent sans cesse. Etat général toujours bon.

Prurit supportable.

Le 22, état stationnaire. Des éléments éruptifs, d'ailleurs actuellement discrets et peu nombreux, apparaissent de temps en temps sur les membres; ils se reproduisent obstinément au niveau du menton.

CONCLUSIONS

1°. La dermatite de Dühring infantile ne paraît pas être plus fréquente dans le sexe masculin que dans le sexe féminin, contrairement à l'opinion d'Unna.

2°. L'éruption érythémato-bulleuse peut être limitée à une région déterminée, en particulier à la région abdomino-génitale.

3°. Elle peut prendre un aspect absolument syphiloïde, au point de faire soupçonner la syphilis, et mériter le nom de dermatite de Dühring, à forme syphiloïde.

Vu : Le Président de la thèse,
FOURNIER.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le vice recteur de l'académie de Paris.
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

Audry. — *Soc. de Dermat. et syphil.* Déc. 1894.

Audry et Daunec.— Dermatite polym. doulour. à forme grave. *Soc. de Derm.*, 1899.

Bazin. — Leçons sur les affect. cutan. de nature arthritiq. et dartr., 1860 ; ch. sur les arthritides bulleuses.

Brocq. — Mémoire publié en 1888, dans *Ann. de la Soc. de Derm.*

Brocq. — Mémoire publié en 1898, dans *Ann. de la Soc. de Derm.*

Brocq. — La Pratiq. dermatol., 1900, t. I (par Bernier, Brocq et Jacquet).

Brocq. — Cas de dermatite herpétif. à lésions systématisées avec production de cicatrices et de kystes épidermiq. *Soc. de Dermat.*

Danlos. — Erythème polymorphe ou maladie de Dühring. *Soc. de Derm.*, juillet 1900.

Duhring. — *Philadelphia medical Times*, 1884.

— Congrès internat. de Dermat, 1889.

— *Americ. journal of the medic. Sciences*, 1890.

— *Assoc. derm. américc.*, sept. 1890.

Gastou. — *Soc. derm.*, avril 1895.

Gaucher. — Leçons sur les maladies de la peau, 1895, t. I.

Hallopeau. — *Ann. Derm.*, 1889.

Hallopeau et Leredde. — *Traité pratiq. de Dermat.*, 1900, p. 706.

Hebra. — Traité des m. de la peau.

ITTMAN. — *Archiv. für D. syph.*, 1892.

JULLIEN. — *Soc. de Derm.*, 1900.

KAPOSI. — Traité des mal. de la peau.

LEREDDE. — *Ann. de Derm.*, 1895.

— Hématodermite d'orig. toxiq. *Presse médicale.* déc. 1895

PERRIN. — Mal. de Dühring chez les femmes enceintes. *Th.*, Paris, 1895.

TAYLOR. — *Ann. Derm*, 1887.

TENNESON. — *Ann. Derm.*, 1888 89.

THIBIERGE. — *Ann. Derm.*, 1889.

THILLIEZ. — Dermat. herpétif. chez l'enfant. *Th.*, Paris. 1895.

UNNA. — Congrès int. de Derm., 1889. *Manuel d'anat. path.*, t. VIII.

VILENSKI. — Urologie de la m. de Dühring. *Th.*, Paris, 1895.

BUZANÇAIS (INDRE). IMPRIMERIE F. DEVERDUN.

BUZANÇAIS (INDRE). IMPRIMERIE F. DEVERDUN.